

LA FIBRO-ANGIOMATOSE BILIAIRE
A FORME
D'HYPERTENSION PORTALE
A PROPOS DE DEUX CAS

THÈSE

PRÉSENTÉE

A LA FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

et soutenue publiquement le 28 Juin 1963

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

Maud BRUNAT

Ex-Interne des Hôpitaux de Lyon

Née le 22 Mars 1934, à LYON (Rhône)



LYON

Imprimerie BOSC Frères
42, quai Gailleton, 42

—
1963

LA FIBRO-ANGIOMATOSE BILIAIRE
A FORME
D'HYPERTENSION PORTALE
A PROPOS DE DEUX CAS

THÈSE

PRÉSENTÉE

A LA FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

et soutenue publiquement le 28 Juin 1963

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

Maud BRUNAT

Ex-Interne des Hôpitaux de Lyon

Née le 22 Mars 1934, à LYON (Rhône)



LYON

Imprimerie BOSC Frères
42, quai Gaillon, 42

1963

PERSONNEL DE LA FACULTE

Doyen honoraire M. J. LEPINE, Membre de l'Institut.
 Doyen M. H. HERMANN, Correspondant de l'Institut
 Assesseurs MM. M. LEVRAT et L. REVOL.

Professeurs Honoraires : MM. COLLET, GUIART, PATEL, LEPINE, TRILLAT, MOURIQUAND,
 MAZEL, GARIN, GATE, MARTIN, GABRIELLE, SANTY, DUCLOS, GUILLEMINET.

PROFESSEURS

Physiologie A MM. HERMANN.	Parasitologie et pathologie exotique MM. COUDERT.
Clinique urologique CIBERT.	Clinique d'oto-rhino-laryn- gologie et d'audio-pho- nologie MOUNIER- KUHN.
Physique biologique PONTUS (dét. à Bey- routh).	Clinique ophtalmologique . Clinique de dermatologie, syphiligraphie et allerge- nologie THIERS.
Clinique neuro-psychiatri- que et hygiène mentale Thérapeutique chirurgicale et chirurgie opératoire. DECHAUME.	Clinique de pneumo-phti- siologie BRUN.
Chimie organique et toxi- cologie CHAMBON.	Clinique traumatologique des membres CREYSEL.
Clinique chirurgicale B .. WERTHEIMER.	Clinique carcinologique .. DARGENT.
Clinique médicale B PAUPERT- RAVAULT.	Anatomie pathologique .. GUICHARD.
Clinique et prophylaxie cardio-vasculaires FROMENT.	Pathologie générale et ex- périmentale GIRARD Paul.
Clinique médicale C CROIZAT.	Anatomie LATARJET.
Chimie biologique et médi- cale ENSELME.	Pathologie chirurgicale .. PEYCELON.
Clinique chirurgicale A .. MALLET-GUY.	Thérapeutique GIRARD Marcel.
Pharmacie galénique et matière médicale REVOL.	Pathologie médicale VACHON.
Clinique gynécologique .. POLLOSSON.	Physio-pathologie des voies respiratoires GALY.
Clinique obstétricale PIGEAUD.	Radiologie PAPILLON.
Médecine du Travail BOURRET.	Clinique des maladies in- fectieuses JEUNE.
Clinique médicale A LEVRAT.	Hydrologie thérapeutique, climatologie et écologie sociale GONIN.
Hygiène et action sanitaire et sociale SOHIER.	Bactériologie MONNET.
Clinique médicale infantile et hygiène du premier âge BERNHEIM.	Physiologie et pathologie obstétricales BANSSILLON.
Biologie médicale et phar- macodynamie JOURDAN.	Physiologie B CHATONNET.
Botanique et cryptogamie. NETIEN.	Clinique endocrinologique. Clinique de chirurgie or- thopédique TRILLAT.
Clinique chirurgicale C .. BERTRAND.	Clinique stomatologique .. FREIDEL.
Chimie analytique pharma- ceutique BADINAND.	Clinique de chirurgie et d'orthopédie infantiles . Matière médicale et légis- lation pharmaceutique . Histologie et embryologie.
Pharmacie chimique et pharmacologie DREVON.	MARION Joseph.
Médecine légale et déonto- logie ROCHE.	DORCHE. X...

PROFESSEURS A TITRE PERSONNEL

Physique nucléaire appliquée à la médecine MM. BERGER.
 Bactériologie BERTOYE.
 Physiologie CIER J.-François.
 Chirurgie générale MANSUY.

Professeurs en surnombre :

Pédiatrie et puériculture MM. SARROUY.
 Climatologie LACROIX.
 Thérapeutique chirurgicale GOINARD.
 Propédeutique chirurgicale LIARAS.
 Chimie pharmaceutique COLLET.

Parasitologie	MM. ROMAN.
Pharmacie chimique et pharmacologie	CIER André.
Chimie organique et toxicologie	PERROT.
Histologie et embryologie	DUMONT.
Anatomie pathologique	FEROLDI.
Physique biologique	MORET.

MAITRES DE CONFERENCES AGREGES

Neuro-chirurgie	MM. LECUIRE.	Stomatologie	DE MOURGUES.
Médecine générale	REVOL.	Anatomie	DUROUX.
Chimie biologique	CREYSSSEL R.	Anatomie	BOUCHET.
Hygiène	THIVOLET.	Thérapeutique	BRETTE.
Parasitologie	GARIN.	Anatomie pathologique	TOMMASI.
Médecine du travail	TOLOT F.	Hygiène	RIFFAT.
Electro-radiologie	PINET.	Pathologie expérimentale	JOUVET.
Médecine générale	DESPIERRES.	Hématologie	FAYRE-GILLY.
Botanique et cryptogamie	ODDOUX.	Histologie et embryologie	GIROD.
Chimie analytique	de SOLLIER.	Chimie analytique	MALLEIN
Médecine générale et thérapeutique	LEJEUNE.	Chimie biologique	GRAS.
Chirurgie générale	REBOUILLAT.	Bactériologie	RAYNARD.
Electro-radiologie	BUFFARD.	Biologie médicale et pharmacodynamie	VIALIER-
Maladies infectieuses	NAUSSAC.	Physiologie	FAUCON.
Pédiatrie	ROMAGNY.	Physique biologique	FLANDROIS.
			PEYRIN

AGREGES EN EXERCICE

Médecine générale	MM. PONT.	Chirurgie générale	MARET.
Médecine générale	VIGNON.	Chirurgie générale	DESCOTES.
Médecine générale	PLAUCHU.	Chirurgie générale	MICHOULIER.
Médecine générale	TRAEGER.	Obstétrique	BURTHIAULT.
Médecine générale	DEVIC.	Obstétrique	DUMONT.
Médecine générale	GARDE.	Obstétrique	GARMIER.
Médecine générale	PERRIN.	Oto-Rhino-Laryngologie	GIGNOUX.
Médecine générale	LARBRE.	Oto-Rhino-Laryngologie	GAILLARD.
Médecine générale	MORNEX.	Pédiatrie et puériculture	FRANÇOIS.
Médecine générale	NORMAND.	Pédiatrie et puériculture	BETHENOD.
Médecine générale	FRIES.	Dermatologie	COLOMB.
Médecine générale	LAMBERT.	Médecine légale	COLIN.
Médecine générale	NOEL Gilbert.	Neuro-psychiatrie	GUYOTAT.
Médecine générale	ROBERT.	Neuro-psychiatrie	SCHOTT.
Chirurgie générale	MARION P.	Ophthalmologie	BONAMOUR.
Chirurgie générale	MICHAUD.	Ophthalmologie	HUGONNIER.
Chirurgie générale	JAUBERT-DE-BEAUJEU	Urologie	DURAND.
Chirurgie générale	SAUTOT.	Electro-radiologie	CHASSARD.
Chirurgie générale	GUILLEMIN.	Neuro-chirurgie	ALLEGRE.
Chirurgie générale	de MOURGUES Georges	Orthopédie	FAYSSE.
Chirurgie générale	FRANCILLON.	Orthopédie	SCHNEPP.
Chirurgie générale	SAUBIER.	Pneumo-phthisiologie	KALB.
		Stomatologie	DUMAS.

EXAMINATEURS DE LA THESE

Président : BERNHEIM ; Assesseurs : MM. P. CROIZAT, P. MONNET, FRANÇOIS et LARBRE.

La Faculté de Médecine de Lyon déclare que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner ni approbation, ni improbation.

A MA MERE, A MON PERE

A KATE ET NELLY

A BILL ET CATHERINE

Au Pasteur Roland DE PURY

A EVODIE

A TOUTE MA FAMILLE



Digitized by the Internet Archive
in 2026

A NOTRE MAITRE ET JUGE

Monsieur le Professeur M. BERNHEIM

Nous gardons un souvenir extraordinaire de l'année passée dans son service. Nous y avons beaucoup appris, tant à son contact, qu'à celui de l'équipe de travail dont il a su s'entourer. Nous admirons sa patience, sa grande expérience et son intuition et tout particulièrement l'esprit de concorde qu'il fait régner dans le service. Nous y revenons toujours avec un extrême plaisir.

Nous le prions d'accepter notre reconnaissance et notre respectueux dévouement.

A NOS MAITRES ET JUGES :

Monsieur le Professeur P. CROIZAT

Il a bien voulu accueillir le pédiatre que nous sommes. Nous le remercions de la liberté et des possibilités de travail qu'il laisse à ses élèves. Nous goûtons spécialement la façon dont il émaille son enseignement d'histoires et de souvenirs, sachant agrémenter les discussions hématologiques et cytologiques parfois arides, d'anecdotes. Nous apprécions vivement sa courtoisie.

Nous l'assurons de notre gratitude et le prions de croire à notre respectueuse affection.

Monsieur le Professeur P. MONNET

Il fut notre premier maître en la spécialité si attachante qu'est la pédiatrie. Il nous l'a fait connaître sous le jour le plus agréable, car il allie, à une connaissance clinique sans défauts, un esprit scientifique rigoureux. Il nous a appris à nous débrouiller en toutes circonstances. Nous l'admirons pour son intégrité scientifique.

Nous voulons lui exprimer notre reconnaissance et le prions de croire à nos sentiments respectueux.

Le Professeur Agrégé F. LARBRE

C'est lui qui nous a donné ce travail. Il nous a aidé dans son élaboration et nous a toujours reçue avec une grande patience. Ses grandes connaissances nous ont souvent donné la mesure de notre ignorance. Nous admirons profondément la clarté de sa pensée, la facilité avec laquelle, à partir de données éparses, il sait présenter un travail clair, net et précis, enfin la sûreté de son diagnostic.

Nous le remercions des conseils qu'il nous a donnés, nous espérons ne pas trop le décevoir, et le prions de croire à notre respectueux attachement.

A Monsieur le Professeur Agrégé L. REVOL

Il nous a toujours reçue avec une extrême gentillesse, sait nous écouter et est toujours prêt à nous aider.

Au cours de trois semestres passés dans le service, nous avons pu apprécier son esprit de contradiction qui permet de discuter, mais avec bienveillance.

Nous le prions d'accepter nos remerciements et notre affectueux dévouement.

A Monsieur le Professeur R. FRANÇOIS

Qui nous faisait très peur, mais dont nous avons appris à connaître la bienveillance vis-à-vis de tous. Nous admirons son enthousiasme et ses possibilités surprenantes de faire plusieurs choses à la fois.

Nous l'assurons de notre respectueuse affection.

Au Docteur E. POMMATAU,

NOTRE MAITRE,

ET A CEUX DU CENTRE L. BERARD

A NOS MAITRES DANS LES HOPITAUX

Externat provisoire :

Monsieur le Professeur Agrégé M. GIRARD

Monsieur le Professeur Agrégé G. VIGNON

Monsieur le Professeur P. WERTHEIMER

Externat :

Monsieur le Professeur L. PAUFIQUE

Monsieur le Professeur Agrégé Ch. CLAVEL
(in memoriam)

Monsieur le Professeur Agrégé J. MATHIEU

Monsieur le Professeur Agrégé A. BROCHIER

Monsieur le Professeur P. CROIZAT

Monsieur le Professeur Agrégé L. REVOL

Monsieur le Professeur R. FROMENT

Internat :

Monsieur le Docteur P. IMBERT

Monsieur le Docteur E. POMMATAU

Monsieur le Professeur H. THIERS

Monsieur le Professeur H. THIERS

Monsieur le Professeur Agrégé A. GONIN

Monsieur le Docteur A. CHAPUIS

Monsieur le Professeur P. MONNET

Monsieur le Professeur P. CROIZAT

Monsieur le Professeur Agrégé L. REVOL

Monsieur le Professeur M. BERNHEIM

Monsieur le Professeur Agrégé F. LARBRE

A NOS CONFERENCIERS D'EXTERNAT
ET D'INTERNAT

Les Docteurs : J.-P. DELAHAYE, M. PELLET,
Ch. PICAULT, M. MEGARD, H. TERMET,
D. HOLLARD, COSSON, MANSOURI, JUVANON

A MES CAMARADES DE PEDIATRIE
ET D'HEMATOLOGIE

Qui m'ont si gentiment accueillie.

A MES CAMARADES D'INTERNAT

A CEUX DU BRIDGE

A TOUS MES AMIS

A M. CAUSSE, M. DHOYER, N. ET S. POZET,
M. LACROIX, A. et M. BOCHU

PLAN

I. — INTRODUCTION.

II. — CONSIDÉRATIONS ÉTIOLOGIQUES.

1. Fréquence.
2. Age.
3. Sexe.
4. Antécédents familiaux.

III. — SYMPTOMATOLOGIE.

A) Clinique :

1. Le syndrome d'hypertension portale.
2. Les signes hépatiques.
3. Les signes associés.
4. Les autres malformations.

B) Les signes Biologiques :

1. Les examens de la fonction hépatique.
2. Les signes hématologiques.
3. Les signes urinaires et rénaux.

C) Symptômes radiologiques et manométriques :

1. Biligraphie.
2. Varices œsophagiennes.
3. Splénoportographie.
4. U.I.V.

IV. — EVOLUTION.

1. Très simple.
2. Récidives de l'hypertension portale.
3. Les complications rénales.
4. Les complications hépatobiliaires.
5. Les complications cérébrales.

V. — DIAGNOSTIC.

VI. — ANATOMOPATHOLOGIE.

1. Le foie et les voies biliaires.
2. La rate et le système porte.
3. Les reins
4. Le pancréas.
5. Le système nerveux central.

VII. — PHYSIOPATHOLOGIE.

- La cause de l'hypertension portale.
- Place nosologique dans la maladie kystique hépatorénale.
- Pathogénie.

VIII. — CONCLUSIONS.

IX. — LES OBSERVATIONS.

INTRODUCTION

Les travaux récents de ces dernières années sur l'hypertension portale chez l'enfant, et surtout les travaux anglo-saxons et suédois, ont mis l'accent sur l'importance primordiale de l'obstacle au niveau du tronc porte.

L'intérêt s'est longtemps concentré sur l'étude de la veine porte, à cause de la précision étiopathologique qu'elle nous apportait, de la précision de l'indication thérapeutique et des possibilités de la chirurgie.

En regard de ces dernières, les hypertensions portales par bloc intrahépatique font figure de parent pauvre.

En effet, leur étude est très difficile, essentiellement du fait de leur imprécision étiologique, la plupart des hypertensions portales par bloc intrahépatique chez l'enfant sont considérées comme étant secondaires à une cirrhose. Parmi ces cirrhoses hépatiques donnant une hypertension portale, le nombre de celles qui ont une étiologie patente est limité, et, à défaut de qualificatif causal réel, on parle souvent de « cirrhose dite congénitale primitive », ou bien on évoque, de façon implicite ou explicite, une cirrhose post hépatique. Ce dernier diagnostic ne peut, dans l'état actuel des possibilités d'étude du virus, être qu'hypothétique.

Il est donc extrêmement important d'essayer de reconnaître au sein de ces fibroses hépatiques à forme d'hypertension celles qui constituent réellement une entité morbide, et on doit accueillir avec bienveillance tout effort de démembrement étiologique.

L'objet de ce travail est d'attirer l'attention et de faire le point sur une forme non exceptionnelle de « Fibrose hépatique congénitale » avec Hypertension Portale, la Fibroangiomatose biliaire (F.A.B.), qualifiée parfois de Fibroadénomatose biliaire.

Nous avons l'ambition de démontrer que cette affection, de nature dysembryoplasique, est définie par des lésions anatomiques d'une remarquable précision, comportant essentiellement une prolifération primaire au sein des espaces portes, de petits canaux biliaires dysgénétiques et d'un tissu fibreux extrêmement dense.

Nous voulons surtout tenter une description séméiologique et évolutive de la maladie et mettre en évidence la relative facilité de son diagnostic.

Pour ce faire, nous nous sommes basés sur l'étude de deux observations personnelles recueillies récemment à la Clinique Médicale Infantile et sur l'analyse de la plupart des observations publiées dans la littérature médicale.

Afin d'essayer de préciser les potentialités évolutives et le pronostic de la maladie, nous avons tenté une enquête auprès des auteurs des publications antérieures à la nôtre.

Nous remercions spécialement ceux qui ont bien voulu répondre à nos lettres.

Monsieur le Professeur E. AUBERTIN (Bordeaux)

Monsieur le Professeur Agrégé J. AUVERT (Paris)

Monsieur le Professeur Y. BOQUIEN (Nantes)

Monsieur le Docteur A. DE FERRON (Nantes)

Madame le Docteur R. GRUMBACH (Paris)

D. LATHROP M.-D. (Californie)

Monsieur le Professeur SACREZ (Strasbourg)

CONSIDERATIONS ETIOLOGIQUES

1. La fréquence

La *fréquence absolue* est impossible à chiffrer. La première publication date de 1952 (Dustin rapporte une F.A.B. avec hypertension portale et Potter décrit l'anatomie pathologique chez le nourrisson).

Depuis cette date, nous avons trouvé dans la littérature 45 observations, auxquelles nous ajoutons nos 2 observations personnelles et 3 malades du Docteur Auvert, dont il a bien voulu nous envoyer les observations.

Le nombre de F.A.B. semble augmenter ces dernières années, peut-être aussi, cette affection commençant à être connue, le diagnostic est-il évoqué plus souvent.

La *fréquence relative* par rapport aux autres causes d'hypertension portale est beaucoup plus facile à apprécier. La statistique d'Auvert semble actuellement la plus récente et la plus importante en France. Elle rassemble 123 cas d'hypertension portale chez l'enfant.

Dans 80 cas (65 %), l'origine en est *extra-hépatique* :

- soit sténose ou malformation congénitale de la veine porte,
- soit thrombophlébite diffuse (15 cas) post-infectieuse.

Dans 35 cas (28 %), l'origine est *intra-hépatique* :

- 15 cirrhoses vraies d'étiologie indéterminée,
- 2 cirrhoses méta-ictériques,
- 9 fibroses congénitales avec dysplasie des voies biliaires,

- 1 cirrhose par maladie polykystique hépato-rénale,
- 1 cirrhose par maladie de Wilson,
- 5 scléroses essentielles,
- 1 maladie fibrokystique du pancréas,
- 1 réticulo-sarcome splénique.

Enfin, il existait 5 % des cas :

- 1 maladie de Budd Chiari,
- 1 hypertension portale localisée au système de la veine splénique,
- 4 hypertensions portales essentielles.

On trouve donc 10 cas de dysplasie des voies biliaires et maladie polykystique. Cette affection vient donc au second rang des hypertensions portales d'origine hépatique (28 %), tout de suite après la cirrhose (40 %).

Les autres statistiques sont plus anciennes et ne font en général pas mention d'hypertension portale d'origine fibro-angioadénomateuse. Hsia rapporte 43 cas chez l'enfant, parmi lesquels l'origine est extra-hépatique dans 21 cas, l'hypertension portale étant secondaire à une cirrhose dans les autres cas (22). Cette cirrhose est due à une hépatite néonatale dans 3 cas, à une hépatite virale dans 6 cas, d'étiologie indéterminée dans 8 cas, enfin à une cirrhose par obstruction dans 5 cas.

Peut-être la F.A.B. est-elle passée inaperçue ? Nous avons trouvé plusieurs observations où la première biopsie hépatique à l'aiguille avait fait porter le diagnostic de cirrhose, la biopsie chirurgicale venant redresser l'erreur.

Sandblom présente 33 cas d'hypertension portale chez des malades de moins de 20 ans et signale 8 blocages intra-hépatiques.

Sherlock enfin, sans donner de chiffres, considère la F.A.B. comme une cause non négligeable d'hypertension portale chez l'enfant.

Parmi les malades du service du Professeur Bernheim, Mlle Lanternier donnait les statistiques avant 1951. Chez l'enfant, 10 blocages extra-hépatiques pour 3 blocages intra-hépatiques dont l'origine est indéterminée.

Depuis cette date, nous avons vu :

- 7 cirrhoses post-hépatite,
- 3 malformations de la veine porte,
- 1 syndrome de Banti pur,
- 1 hypertension portale par réticulose,
- 1 hypertension portale par spécificité,
- 1 thalassémie,
- 1 thrombose des veines sus-hépatiques,
- 2 F.A.B.

2. L'âge

L'âge de début de l'affection est extrêmement variable. Il faudrait plutôt dire que l'âge de la découverte du premier signe de F.A.B. est variable puisqu'il s'agit d'une maladie congénitale.

Nous avons trouvé un maximum de fréquence de découverte entre 5 et 9 ans :

- 20 enfants avaient entre 5 et 9 ans,
- 12 enfants avaient entre 0 et 4 ans,
- 9 enfants avaient entre 10 et 14 ans,
- 4 enfants avaient de 15 à 20 ans et au delà.

L'âge du premier signe est inconnu dans 5 cas.

Le moment de l'intervention chirurgicale nous semble particulièrement intéressant. C'est évidemment l'âge d'apparition des signes cliniques les plus importants et surtout des hémorragies digestives.

Dans 3 cas, l'intervention a été pratiquée entre 2 et 3 ans.

— dans 17 cas, entre 4 et 10 ans,

— dans 9 cas, entre 10 et 15 ans,

— dans 7 cas, au-delà de 15 ans.

Dans un certain nombre de cas, il n'y a pas eu d'intervention (10 cas).

Dans 4 cas, on ne sait rien.

Il est à noter que *la durée d'évolution* entre le début clinique de l'affection et l'intervention est aussi très variable.

— 20 cas ont été opérés dans la première année d'évolution clinique,

— 2 cas, un an après le début clinique,

— 4 cas, 2 ans après le début clinique,

— 3 cas, 3 ans après le début clinique,

— 2 cas, 4 ans après le début clinique,

— 1 cas, 7 ans après le début clinique,

— 1 cas, 8 ans après le début clinique,

— 2 cas, 9 ans après le début clinique,

— 1 cas, 10 ans après le début clinique.

3. Le sexe

Nous n'avons trouvé aucune différence entre les deux sexes :
23 garçons - 27 filles.

4. Les antécédents familiaux

La F.A.B. semble atteindre volontiers plusieurs membres d'une même *fratrie*. Nous avons trouvé plusieurs cas familiaux, soit de F.A.B., soit de maladie évocatrice d'hypertension portale.

Campbell rapporte les observations de 3 enfants d'une même famille, tous atteints de F.A.B.

Sweetnam présente deux enfants atteints de F.A.B. à forme d'hypertension portale ; le troisième enfant présente une maladie polykystique rénale et une hépatomégalie dont l'examen histologique a confirmé l'origine fibro-angio-adénomateuse.

Kerr publie le cas de deux familles où trois enfants sont atteints de F.A.B., associés à une polykystose rénale.

Dans l'observation d'Aballi, le frère aîné du malade est décédé en bas âge d'hémorragies digestives.

Lathrop rapporte deux cas de F.A.B. confirmée dans une famille dont les quatre autres enfants présentent :

- des manifestations évoquant l'hypertension portale, hépatomégalie avec ou sans hématomèse ;
- des atteintes rénales vraisemblablement polykystiques sans atteinte hépatique.

Sherlock, enfin, parle de deux familles où chacun des trois enfants est atteint de F.A.B. Ces observations ne sont pas publiées.

Nous voyons donc la fréquence de l'atteinte familiale soit par la F.A.B. à forme d'hypertension portale, soit par une maladie polykystique hépatorénale.

Il sera donc nécessaire, en présence de tout enfant suspect de F.A.B., d'examiner les autres membres de la fratrie tant du point de vue hépatique que du point de vue rénal.

Les parents n'ont été examinés que dans un petit nombre de cas. Lathrop signale qu'ils étaient normaux avec U.I.V. normale.

La maladie polykystique rénale et hépatique est considérée comme une affection familiale, à transmission récessive. Un sur 4 des enfants sont atteints et 2 sur 3 portent le gène. Pour Pasternack, 2 enfants d'une famille de 5 présentent une atteinte kystique hépatique, rénale et pancréatique.

Le facteur familial est donc indiscutable. Il semble s'agir d'une hérédité à transmission récessive.

Ainsi, la fibro-angio-adénomatose biliaire est une cause non négligeable d'hypertension portale chez l'enfant :

10 cas sur 123 pour Auvert, soit 8,1 % ;

2 cas sur 15 dans notre service, les chiffres ne sont pas assez importants pour permettre un pourcentage valable.

Il ne semble pas y avoir de différence entre les deux sexes.

Cette affection est volontiers familiale, pouvant atteindre plusieurs membres d'une même fratrie. Mais elle peut exister au sein d'une famille présentant des sujets atteints de maladie polykystique hépatorénale.

Elle est donc probablement d'origine génétique avec transmission récessive.

LA SYMPTOMATOLOGIE

A) Clinique

La symptomatologie clinique comprend essentiellement :

- Un syndrome d'hypertension portale ;
- Des signes hépatiques ;
- Des signes associés ;
- D'autres malformations.

1° LE SYNDROME D'HYPERTENSION PORTALE.

Il est plus ou moins bien décrit et détaillé dans les observations, mais toujours présent.

Il est caractérisé par :

— *Les hémorragies digestives*, soit hématomèse, soit mœlena. Elles sont précisées dans 42 observations. Elles peuvent être le *signe révélateur* de l'affection ; elles ont même entraîné la mort dans 2 cas avant tout diagnostic ou toute possibilité de traitement chirurgical.

Elles émaillent toute l'évolution de l'affection, se reproduisant à plus ou moins brève échéance. Elles sont en général le signe d'alarme qui oblige à une thérapeutique d'urgence et à un traitement efficace de l'hypertension portale pour éviter leurs récides.

— *La splénomégalie*. Celle-ci est parfois le premier et le seul signe d'examen d'hypertension portale (dans 3 cas). 42 enfants présentent une splénomégalie dont le volume est infiniment variable.

— *L'ascite* est beaucoup plus rare puisqu'elle n'est mentionnée que dans 8 cas et elle est en général transitoire, apparaissant avec l'hémorragie massive et disparaissant avec la guérison de l'anémie.

— Enfin, 4 observations rapportent l'existence d'une *circulation collatérale*.

2° LES SIGNES HÉPATIQUES.

L'hépatomégalie est de règle.

Elle est, plusieurs fois, la découverte d'un examen systématique bien avant que l'hémorragie digestive ne vienne évoquer le diagnostic de F.A.B.

Elle est notée dans 41 observations. Il n'y a que 3 cas où elle est absente. Elle est de volume variable mais en général important, pouvant atteindre 12 cm au-dessous des fausses côtes. Elle n'est pas douloureuse.

Par contre, on a pu retrouver *des douleurs abdominales* qui, dans 6 cas, sont mentionnées comme importantes et ayant volontiers inauguré la scène clinique ; elles précèdent de peu les hémorragies digestives.

Il n'y a, en général, aucun *trouble digestif* et les vomissements ne sont mentionnés qu'une fois (Chaptal). Il s'agissait d'un nourrisson qui fut examiné pour la première fois pour des vomissements qui firent découvrir l'hépatomégalie.

L'ictère n'est cité qu'une seule fois (Sacrez). Cette enfant présentait d'ailleurs un subictère depuis la naissance ; on découvre une hépatosplénomégalie à l'âge de 14 mois, mais les premiers signes cliniques ne sont apparus sous forme de douleurs abdominales et d'hématémèse qu'à l'âge de 8 ans.

L'ictère ne fait donc pas partie de l'atteinte hépatique de la F.A.B., et on peut en général éliminer ce diagnostic si l'enfant présente une hypertension portale après un ictère.

D'ailleurs, la cellule hépatique étant normale, comme il n'existe pas de compression des voies biliaires principales par des kystes, comme on peut en voir dans les maladies polykystiques hépatiques, on conçoit bien que l'ictère ne puisse se voir qu'au stade terminal de la maladie.

Il est en effet mentionné deux fois comme ictère terminal au cours de poussées d'angiocholite (Boquien, Grumbach).

3° LES SIGNES ASSOCIÉS.

Il n'existe pas de signes généraux associés, mis à part un cas (Sarrouy) qui présentait des poussées fébriles à répétition. Il s'agissait d'un enfant qui avait présenté du paludisme, cependant les poussées thermiques avaient cédé à l'intervention de dérivation.

Le retard staturo-pondéral et parfois l'infantilisme sont signalés dans 5 observations. Ils semblent plus ou moins importants et passent en général au second plan.

Un petit retard psychique est noté dans 2 cas, dont notre observation n° 1 où l'enfant présente un retard scolaire de 3 ans, mais il faut se rappeler qu'il a subi une intervention intra-crânienne pour une complication cérébrale.

Nous verrons que la F.A.B. est très souvent (la moitié des cas) associée à une maladie polykystique rénale ; pourtant les reins ne sont perçus à la palpation que dans un seul cas. Il s'agit d'un enfant (Sedacca) qui présentait à la naissance une masse dans chaque fosse lombaire qui permirent d'affirmer la maladie polykystique. Elle fit à l'âge de 2 ans, présentant alors une hypertension artérielle, une hématurie grave qui révéla la F.A.B.

Dans tous les autres cas, les reins ne sont pas perçus à la palpation même si l'U.I.V. ou l'intervention les trouve augmentés de volume.

4° LES AUTRES MALFORMATIONS.

Considérant la F.A.B. comme une maladie congénitale, nous avons recherché si les malades présentent d'autres malformations.

Nous avons trouvé un cas de luxation congénitale de hanche (Aubertin) ; un cas de bec-de-lièvre (Lathrop) ; une anomalie de l'iris (Baron), un cas d'anévrisme de l'artère rénale qui fut une découverte d'autopsie. Enfin, 2 cas d'anévrismes intracrâniens, l'un découvert à l'autopsie d'un enfant mort d'hémorragie sous-arachnoïdienne, l'autre chez notre malade

n° 1, anévrisme dont le diagnostic fut fait à l'artériographie pratiquée pour un épisode d'hémorragie méningée et qui fut opéré avec succès.

L'association avec un anévrisme est peut-être beaucoup plus fréquente mais demande pour la mettre en évidence une autopsie plus complète qui n'a souvent pas pu être faite.

B) Les signes biologiques

Ils vont revêtir une extrême importance.

1° LES EXAMENS DE LA FONCTION HÉPATIQUE.

Ils ne sont pas toujours détaillés dans toutes les observations, mais il est toujours noté que les tests de la fonction hépatique sont normaux, sauf dans 5 cas où ils sont légèrement perturbés.

La prothrombine est mentionnée douze fois comme ayant un taux normal ou supérieur à 70 %, trois fois le taux est compris entre 40 et 50 % ; nous ne l'avons jamais trouvé au-dessous de ce chiffre.

Les tests de floculation sont normaux dans 17 observations ; cinq fois ils sont notés comme légèrement positifs.

La galactosémie provoquée, pratiquée dans 4 cas, est normale, de même que la B.S.P. qui n'a été pratiquée que deux fois.

Il est très important de noter que les tests biologiques d'atteinte hépatique sont normaux, ou peu perturbés.

Ceci nous permettra de poser un diagnostic avant tout examen histologique et donnera aussi toute sa valeur à la thérapeutique, l'indication opératoire étant formelle et peu dangereuse devant une hypertension portale sans signes d'atteinte cellulaire hépatique. L'histologie confirmera d'ailleurs l'intégrité du parenchyme hépatique et opposera l'hypertension portale de la F.A.B. à celle des cirrhoses, par exemple après

une hépatite rapprochant au contraire le syndrome d'hypertension portale de celui des blocages extra-hépatiques, en particulier par malformation ou thrombose de la veine porte.

2° LES SIGNES HÉMATOLOGIQUES.

Ils sont peu fréquents mais bien compréhensibles en présence d'une hypertension portale d'origine hépatique s'accompagnant volontiers d'une splénomégalie. Celle-ci, si elle est importante, déterminera des signes d'hypersplénisme.

L'anémie est constante ; elle évolue en général par poussée en rapport avec les déperditions sanguines par hématomèse. Elle est volontiers hypochrome et modérée entre les hémorragies massives. Elle nécessite dans de nombreux cas des transfusions et un traitement martial.

Elle fut, dans un cas (Kerr, n° 7, 1961) (anémie hypochrome), le signe révélateur de l'affection qui permit la découverte de l'hépatosplénomégalie.

Les signes d'hypersplénisme ne sont mentionnés que dans 7 cas ; ils n'ont rien de caractéristique. Il s'agit d'une leucopénie avec neutropénie et thrombopénie. Celle-ci est peut-être un facteur favorisant dans l'apparition des hématomèses.

Le myélogramme n'est mentionné que dans 4 cas. Il est toujours normal ou ne présentant, dans les suites d'une hémorragie massive, qu'une érythroblastose.

3° LES SIGNES URINAIRES ET RÉNAUX.

Ils revêtent une grande importance puisqu'ils orientent le diagnostic dans un grand nombre de cas et font le pronostic dans plusieurs observations.

Il n'y a aucun rapport entre la fréquence de l'atteinte rénale trouvée à l'U.I.V., à l'intervention ou à l'autopsie et les signes biologiques urinaires.

Ceux-ci sont, en fait, peu fréquents et douze fois l'examen d'urines est signalé comme normal. Il n'y a que deux cas d'*albuminurie* précoce. *L'urée* est augmentée dans un cas.

Il existe (Sedacca) *une hypertension artérielle* dans le cas présentant une polykystose rénale néo-natale.

Enfin, un enfant a dans ses antécédents une *glomérulonéphrite* et, dans l'observation de Chaptal, les épreuves urinaires détaillées sont toutes extrêmement perturbées.

En contraste avec cette latence clinique, la moitié de nos cas de F.A.B. présente une atteinte radiologique ou histologique rénale.

Enfin, plusieurs cas sont décédés d'urémie (un cas de Krainer - Chaptal - Sedacca) et d'autres présentent actuellement une insuffisance rénale.

C) Symptômes radiologiques et manométriques

1° LA BILIGRAPHIE.

Elle n'a été pratiquée que dans 3 cas de la littérature et dans notre observation n° 1.

Elle a montré deux fois des V.B. extra-hépatiques et intra-hépatiques présentant des dilatations kystiques.

Dans un cas, la vésicule est exclue mais le cholédoque est normal.

Nous regrettons que la nôtre n'ait pas opacifié les voies biliaires de façon correcte. Nous n'avons pu objectiver qu'une lithiase vésiculaire.

Il est possible, comme le montre l'évolution de l'observation de Boquien (n° 2), que l'association d'une F.A.B. avec une dilatation kystique des voies biliaires soit plus fréquente et nous croyons actuellement nécessaire de pratiquer de façon systématique, si possible, une biligraphie à tout enfant suspect de F.A.B.

Mais cet examen n'est pas toujours facile et ne permet pas toujours d'opacifier les voies biliaires.

2° LES VARICES ŒSOPHAGIENNES, par contre, sont d'une extrême fréquence. Elles sont la traduction radiologique ou endoscopique du syndrome d'hypertension portale. Elles sont mentionnées comme grosses dans 36 cas. Trois observateurs seulement précisent qu'il n'y avait pas chez leur malade de varices œsophagiennes.

Celles-ci sont mises en évidence soit par des radiographies barytées de l'œsophage, soit par œsophagoscopie, rarement pratiquées chez l'enfant, soit enfin lors de la splénoportographie.

Ce sont ces varices qui sont responsables des hémorragies digestives. Elles vont parfois disparaître après intervention de dérivation veineuse mais peuvent, de temps en temps, nécessiter une intervention directe (ligature ou résection œsophagogastrique).

Leur disparition radiologique après intervention est un des meilleurs tests, avec la Clinique, de guérison du syndrome d'hypertension portale.

3° LA SPLÉNOPORTOGRAPHIE est l'examen capital.

Elle renseigne sur l'origine hépatique de l'hypertension portale, montrant dans tous les cas un système veineux porte normal ou dilaté et éliminant les blocages extra-hépatiques par malformation ou thrombose.

Elle permet la prise des pressions splénique ou portale et chiffre ainsi l'hypertension.

Elle renseigne sur le calibre des vaisseaux et guide l'indication opératoire et le genre de l'anastomose (spléno-rénale, porto-cave ou cavo-mésentérique).

Elle montre la circulation collatérale et décèle les varices œsophagiennes passées inaperçues à la radiographie de l'œsophage.

Elle peut enfin, dans quelques cas (2), montrer la persistance de veines para-ombilicales qui réalisent une anastomose type Cruveilhier-Baumgarten.

Elle est pratiquée soit par voie transpariétale, soit au cours

de l'intervention. C'est un examen sans danger, n'ayant jamais entraîné de complications.

Elle a toujours révélé une pression supérieure à 25 cm d'eau (la pression est considérée comme élevée au dessus de 17 cm d'eau, P. Marion) et, dans 8 cas, elle fut trouvée supérieure à 40 cm d'eau.

4° L'UROGRAPHIE INTRA-VEINEUSE doit être pratiquée systématiquement, chaque fois que l'on suspecte une F.A.B. C'est un examen facile à réaliser et qui, entre de bonnes mains, donnera d'excellents clichés, mettant en évidence dans un grand nombre de cas une atteinte polykystique rénale. Mais elle peut être en défaut et dans 2 cas, où l'U.I.V. était considérée comme normale, l'autopsie a montré des lésions kystiques.

Elle peut s'accompagner parfois d'une pyélographie rétrograde.

Les signes les plus caractéristiques observés seront :

- une dilatation des calices en boules,
- un étirement ou un allongement des calices qui seront comprimés par les kystes,
- un rein augmenté de volume et dont les contours sont bosselés.

Du point de vue symptomatique, la F.A.B. va donc comporter un syndrome clinique d'hypertension portale avec hémorragies digestives, varices œsophagiennes, hépatomégalie volumineuse et dure, en contraste avec des tests biologiques de fonctionnement hépatique parfaitement normaux.

A ces manifestations hépatiques s'associeront dans la moitié des cas des manifestations rénales patentes ou latentes, que l'U.I.V., l'intervention ou l'autopsie seule mettront en évidence.

L'ÉVOLUTION

La F.A.B. est une affection congénitale et l'allure évolutive de la maladie avant l'intervention est, de ce fait, calquée sur celle d'une autre hypertension portale d'origine congénitale : l'H.T.P. par blocage extra-hépatique, par malformation de la veine porte. Elle peut, en effet, *rester longtemps latente* ; dans 4 des observations publiées, le premier signe est apparu entre 15 et 20 ans, mais elle se révèle en général entre 5 et 10 ans.

La maladie semble *évoluer par poussées*. On peut voir une longue phase de latence entre le premier accident hémorragique et les accidents suivants qui pousseront à l'intervention (de 1950 à 1956, chez le malade de Boquien ; le malade n° 6 de Kerr a fait une hématomèse à 3 ans, la seconde à l'âge de 9 ans).

L'évolution spontanée est donc imprévisible ; quelques malades sont morts très rapidement au cours de la première hématomèse et avant toute tentative chirurgicale, d'autres ont évolué pendant de nombreuses années sans aucun trouble.

Pour les 42 cas dont l'évolution nous est connue, nous manquons un peu de recul. Nous allons voir qu'il y a plusieurs possibilités évolutives.

a) L'ÉVOLUTION peut être *très simple* après intervention de dérivation vasculaire.

Seize malades vont bien de 1 à 7 ans après l'intervention.

Dans 11 cas il s'agissait d'une *anastomose portocave* en général termino-latérale. Il n'y a pas de récurrences hémorragiques depuis plus de 3 ans dans 8 cas.

Dans 4 cas, il s'agissait d'une *anastomose splénorénale* et les hémorragies n'ont pas repris depuis 3, 4 et 5 ans.

Enfin, dans un cas, il n'y a pas de récurrence hémorragique après splénectomie et ligature des varices, mais ceci depuis 2 ans seulement.

b) LES RÉCIDIVES DE L'H.T.P. sont cependant assez fréquentes. Elles nécessitent une nouvelle intervention chirurgicale ou entraînent la mort.

La splénectomie seule n'a pas empêché la reprise hémorragique qui a entraîné la mort (malade de Van der Shoot, citée par Kerr).

La thrombose de l'anastomose pratiquée a entraîné la reprise des hémorragies et a parfois nécessité une nouvelle intervention :

une *thrombose de l'anastomose splénorénale* dans 2 cas a nécessité une anastomose portocave ;

une *thrombose* a entraîné la mort dans 4 cas (2 cas de splénorénale, 2 cas de portocave).

Enfin, une *thrombose de l'anastomose portocave* a nécessité une ligature de varices ou entraîné une récurrence des hémorragies dans 4 cas.

On voit donc que l'intervention chirurgicale doit être choisie avec beaucoup de soin. Et la lecture des résultats nous permet de penser, comme Auvert et les auteurs américains, que si l'anastomose portocave ou cavo-mésentérique, comme on la propose actuellement, est probablement l'opération de choix, en aucun cas il ne faut pratiquer une splénectomie seule et l'anastomose splénorénale ne doit être envisagée que si les vaisseaux sont de calibre suffisant (au moins 10 mm de diamètre). Les auteurs anglais, qui utilisent volontiers d'emblée l'anastomose portocave, même chez l'enfant, semblent avoir de meilleurs résultats. Il n'y a aucune mortalité opératoire, les fonctions hépatiques étant normales.

D'ailleurs la veine porte est toujours de calibre normal ou dilaté, il semble donc que le geste chirurgical soit toujours possible.

c) LES COMPLICATIONS RÉNALES sont malheureusement très importantes.

La maladie polykystique rénale est considérée comme une affection bien supportée puisqu'elle est découverte chez l'adulte en général à la quarantaine, alors qu'elle est manifestement congénitale.

Mise à part la forme néonatale grave et rapidement mortelle, les premiers signes de maladie polykystique rénale apparaissent entre 30 et 50 ans.

Pourtant, c'est bien l'atteinte rénale qui va entraîner la mort dans quelques cas de F.A.B. :

4 malades sont morts d'urémie,

2 malades encore en vie présentent des insuffisances rénales graves,

enfin un dernier conserve une albuminurie.

d) LES COMPLICATIONS HÉPATOBILIAIRES sont infiniment plus rares.

Nous n'avons jamais trouvé d'*insuffisance hépatique pure*. Il est probable que le syndrome d'hypertension portale entraîne la mort bien avant l'atteinte cellulaire hépatique. Les malades guéris de leur H.T.P. par la dérivation sont tous en excellent état général et plusieurs d'entre eux ont des examens hépatiques parfaitement normaux actuellement. Ces malades ne sont pas suivis depuis assez longtemps pour que l'on puisse affirmer que la fibrose hépatique n'évolue pas et qu'ils ne finiront pas un jour en insuffisants hépatiques.

Notre observation n° 1 présente une *lithiase vésiculaire*, nous n'en avons pas trouvé d'autre cas. Elle était entièrement latente et fut une découverte d'examen systématique. Est-ce la conséquence de la dilatation des voies biliaires extra-hépatiques constatée par d'autres auteurs ?

Deux malades, en effet, sont morts au cours de poussées d'*angiocholite*. Ils présentaient tous deux des voies biliaires extra-hépatiques et intra-hépatiques dilatées et kystiques. Dans

la première observation de Grumbach, l'enfant présente des poussées d'angiocholite avec dilatation des voies biliaires. Le Docteur Boquien, cas n° 2, nous a dit que sa malade avait évolué vers l'angiocholite. L'autopsie a montré une énorme vésicule avec dilatation kystique des voies biliaires intra-hépatiques.

Enfin, dans notre deuxième observation, l'enfant présente vraisemblablement des poussées d'angiocholite.

e) LES COMPLICATIONS CÉRÉBRALES.

Nous voulons attirer l'attention sur la possibilité de *complications hémorragiques intra-crâniennes par rupture d'anévrysme*.

Dans un cas l'hémorragie a entraîné la mort ; dans notre observation personnelle, l'enfant a été opéré avec succès.

Nous n'avons retrouvé aucun autre cas et les auteurs ne signalent pas cette association possible de F.A.B. avec un anévrysme artériel intra-crânien. Nous pensons pourtant qu'il ne s'agit pas d'une coïncidence.

En effet, des travaux récents mettent en évidence l'association fréquente de reins polykystiques et d'anévrysme intra-crânien. Poutasse d'une part, Bigelow d'autre part, après bien d'autres auteurs, étudiant par des autopsies systématiques et complètes les lésions associées à la maladie polykystique des reins, démontrent que 16 % des sujets atteints de polykystose rénale présentent des anévrysmes intra-crâniens, qui seront dans plusieurs cas cause de la mort.

En 1951, Brown sur 11.245 autopsies trouve 36 cas de reins polykystiques, soit 0,32 %, dont 6 malades présentant l'association reins polykystiques - anévrysme intra-crânien ; ils sont morts d'hémorragie méningée. L'autopsie des centres nerveux n'a été pratiquée que dans 16 cas de reins polykystiques ; malgré cela :

4 % des cas d'anévrysme intra-crâniens ont des reins polykystiques,

16 % des cas de reins polykystiques ont un anévrisme intra-crânien.

Pour Poutasse, l'association est très fréquente mais n'est pas toujours mise en évidence car, si le malade porteur de reins polykystique meurt d'hémorragie cérébroméningée, on pense en général qu'il s'agissait d'une complication de l'hypertension artérielle d'origine rénale.

Nous n'avons trouvé qu'un seul malade de Poutasse qui présentait un anévrisme opéré avec succès. Notre malade n° 1 est donc le deuxième à être encore en vie avec des reins polykystiques et un anévrisme intra-crânien opéré.

L'association de l'atteinte polykystique rénale au cours de la F.A.B. (50 % des cas) permet de penser que l'association F.A.B. et anévrisme intra-crânien est peut-être plus importante qu'on ne le croit. Il faudra donc savoir qu'il peut exister comme dans notre observation n° 1 des complications cérébrales. Ces complications sont d'autant plus intéressantes qu'au contraire des complications rénales elles ont un traitement efficace.

En somme, sur nos 50 observations, nous ne retenons que 42 observations, éliminant un cas de mort accidentelle (Parker) et 7 cas dont nous ignorons l'évolution.

Nous pouvons alors conclure que

— 17 enfants sont morts soit du fait de leur hypertension portale, soit du fait de l'atteinte rénale ;

— 25 enfants sont encore en vie, parmi lesquels :

— 21 enfants vont bien, sans récives, mais avec une durée d'évolution peu importante,

— 4 enfants sont en mauvais état général avec complications rénales.

Un grand nombre d'enfants sont morts rapidement, et nous ne pouvons faire de pronostic lointain, n'ayant pas assez de recul. Il est pourtant probable que les malades atteints de polykystose rénale évolueront un jour comme les porteurs de cette

maladie. D'autre part, nous ne pouvons savoir si la sclérose hépatique n'est pas évolutive et si ces malades n'évolueront pas vers l'insuffisance hépatique. Notre malade n° 1 a eu 3 ponctions-biopsies successives à un an d'intervalle sans aucun changement, mais il faudrait au moins dix ans de recul.

La F.A.B. est une maladie grave, qui nécessite un traitement précoce et bien conduit.

Nous ne pouvons, malheureusement, agir que sur l'hypertension portale et le traitement doit obligatoirement être chirurgical, avec dérivation veineuse. Les altérations rénales, en dehors de la prévention de l'infection, sont au-dessus de toute thérapeutique. Enfin, parfois il sera nécessaire de traiter une infection des voies biliaires extra-hépatiques dilatées ou, comme nous l'avons vu, une complication cérébrale.

DIAGNOSTIC

Le diagnostic de F.A.B. est en général facile.

Il sera fait en présence d'un malade porteur d'un *syndrome d'hypertension portale*, clinique, radiologique et manométrique, associant

des *hémorragies digestives* par *varices œsophagiennes*,
une *splénomégalie* et une *hépatomégalie*

et chez qui, en contraste avec ce gros foie, d'allure cirrhotique, les tests de fonctionnement hépatique, prothrombine ou tests de floculation sont normaux.

Dans la moitié des cas :

des *signes biologiques urinaires* ou surtout *radiologiques* (U.I.V. et pyélographie) mettront en évidence une *maladie polykystique rénale*.

L'association d'une hypertension portale, sans signes d'insuffisance hépatique et d'une maladie polykystique rénale affirme le diagnostic avant tout examen histologique.

C'est en effet la *ponction* ou la *biopsie chirurgicale hépatique* qui, en définitive, signe l'affection. Par définition on se trouve en présence d'une prolifération anormale des canaux biliaires dans un tissu fibreux, dense, localisé aux espaces portes.

La négativité des tests hépatiques permet d'éliminer l'hypertension portale d'origine cirrhotique ; la splénoportographie montre l'intégrité du système porte, éliminant toute cause malformative ou infectieuse.

ANATOMOPATHOLOGIE

1. Le foie et les voies biliaires

MACROSCOPIQUEMENT, le foie est gros, dur, sa surface est grenue, il crisse sous le couteau, il a l'aspect d'un foie « cirrhotique » et, à la coupe, les travées fibreuses sont épaissies.

L'EXAMEN MICROSCOPIQUE confirme la sclérose annulaire mais la lobulation hépatique, tout en étant accentuée, conserve un caractère normal. Il n'y a pas d'anarchie comme dans une cirrhose vraie.

a) Les espaces portes frappent par leur taille. Le tissu fibreux est très proliférant ; certains auteurs d'ailleurs appellent cette affection « fibrose hépatique congénitale » (Aballi, Kerr, Parker, etc...), car ce qui a retenu leur attention est l'augmentation massive du tissu collagène, à structure fibrillaire. Il n'y a, en général, pas de cellules inflammatoires.

b) Au sein de ce tissu fibreux, dense, on est étonné de trouver une *multiplication* et une *prolifération* des *canaux biliaires*.

Ceux-ci, en nombre toujours élevé, sont de taille variable. La coupe détermine des sections irrégulières, si bien que les canaux ne sont pas circulaires comme normalement. Ils sont petits, arrondis ou, au contraire, effilés, sinueux, parfois étoilés.

Leur calibre est variable, ils présentent çà et là des portions dilatées, avec quelques kystes plus ou moins importants.

Ce sont de vrais canaux biliaires bordés d'un épithélium cylindrique ou cubique bas, avec noyaux foncés, typiquement biliaire.

Ces canaux biliaires communiquent dans certains cas avec les voies biliaires intra-hépatiques puis extra-hépatiques. Ceci fut mis en évidence par cholangiographie *post mortem* par Mozziconacci et Le Tan Vinh. Boquien confirme la continuité entre les canaux des espaces portes et les voies biliaires présentant des dilatations kystiques marquées.

Cette prolifération, extrêmement marquée, des canaux biliaires, qui peuvent, parfois, remplir les espaces portes, explique l'appellation d'« angiomatose biliaire » donnée par certains auteurs à cette affection.

Pour d'autres observateurs, ces canaux biliaires anormaux situés dans des blocs de tissu fibreux dense et prolifératif, qui déforme leur lumière, évoquent parfaitement le « fibro-adénome intra-canaliculaire du sein de Ranvier, et on conçoit qu'ils aient décrit cette affection nouvelle sous le nom de « fibro-adénomatose biliaire ».

Quoi qu'il en soit, à l'intérieur de ces canaux, on trouve assez souvent des thrombi-biliaires. On signale très rarement des concrétions acidophiles.

c) Les capillaires des espaces portes sont difficiles à mettre en évidence. Leur nombre est diminué, ils sont aplatis, irréguliers, écrasés (Parker, Mozziconacci, Sedacca).

d) Le parenchyme hépatique, au contraire, est absolument normal. Les cellules hépatiques ne présentent aucun signe de dégénérescence, il n'y a pas de stéatose ni d'îlots inflammatoires.

e) Les voies biliaires extra-hépatiques n'ont été examinées que dans très peu de cas et nous n'avons malheureusement que peu de documents radiologiques ou anatomiques.

Dans 3 cas (Boquien - Grumbach), les voies biliaires extra-hépatiques sont dilatées, présentant des renflements kystiques ; elles sont en général remaniées par l'infection.

Dans un cas, il existe un kyste du cholédoque (Kerr).

2. Le système porte et la rate

Le système porte est toujours étudié par la splénoportographie. La veine porte est toujours perméable (nous avons éliminé l'observation n° 1 de la thèse de Mlle Lanternier, citée par plusieurs auteurs (Chaptal, Aubertin). En effet, la splénoportographie a montré chez cet enfant une atrésie de la veine porte. Malgré des lésions histologiques proches de celles de la F.A.B., nous n'avons pu faire entrer cette observation dans notre statistique). Elle peut être de calibre normal, dans un grand nombre de cas, elle est dilatée, avec parfois (Boquien - Léger) des dilatations variqueuses des veines des espaces portes. Dans l'observation de Boquien, la veine porte était fibreuse, son endothélium dépoli, avec une plaque calcifiée en un point.

La dilatation pourrait être la conséquence d'un obstacle au niveau des capillaires. On a d'ailleurs une image caractéristique au temps hépatique de la splénoportographie.

Enfin, dans 3 cas, existaient des anastomoses par des veines para-ombilicales type Cruveilhier-Baumgarten. Ce shunt n'avait pas empêché la formation de varices œsophagiennes dans 2 cas.

La rate est en général augmentée de volume, congestive, avec augmentation de la circulation sanguine.

Il existe une hyperplasie de la pulpe rouge avec sinusôides dilatés et béants.

Il y a une augmentation de la fibrose due à l'hypertension portale d'origine hépatique.

C'est une fibro-adénie diffuse, type Banti.

3. Les reins

Les reins sont atteints d'une dysplasie dans la moitié des cas.

Macroscopiquement, à l'intervention ou à l'autopsie

— les reins sont augmentés de volume, leur surface est bosselée et déformée par des kystes superficiels ; dans certains cas la surface est lisse, mais à la coupe il existe une multitude de cavités kystiques de volume variable.

On peut trouver plusieurs sortes de dysplasies kystiques (Ludin).

Soit la *maladie polykystique typique* avec lésions bilatérales des reins, qui à la coupe présentent de nombreux kystes de taille variable, sans symétrie. On retrouve à l'examen histologique des plages de parenchyme rénal normal avec glomérules et tubes excréteurs bien visibles.

Soit l'atteinte décrite sous le nom de *reins éponges* par Sanchez Lucas : la presque totalité du parenchyme est occupée par des kystes de petite taille bordés d'un épithélium cubique ; on ne trouve que peu de néphrons et de tubes.

Enfin, chez les malades morts d'urémie, les lésions rénales sont très remaniées, avec lésions de néphrite chronique pouvant aller jusqu'au *pain à cacheter*.

4. Le pancréas

Le *pancréas* est en général normal. Il n'a pas été examiné dans tous les cas autopsiés.

Mais on a pu décrire quelques lésions à ce niveau, une augmentation du nombre des canaux pancréatiques au sein d'une discrète sclérose qui augmente la lobulation. On n'a jamais vu de véritables kystes. Rien ne rappelle la mucoviscidose.

5. Le système nerveux central

Le *système nerveux central*. Il a rarement été examiné. Nous n'avons pas trouvé mention d'hamartome comme celui décrit par Lamy et Nezelof dans une maladie polykystique hépatorénale.

Par contre, nous voulons signaler à nouveau la possibilité d'anévrysmes intra-crâniens.

Ceux-ci siègent en général à la bifurcation, ou près de la bifurcation des grosses artères cérébrales. Ils peuvent être unique ou multiple.

Ils se développent, pour les uns, par défaut congénital de la média, avec amincissement de la couche élastique ; pour d'autres, ce sont des restes embryonnaires de réseau capillaire qui persistent.

De toute façon ces anévrysmes peuvent se rompre, déterminant une hémorragie cérébro-méningée avec zone de ramollissement cérébral.

PHYSIOPATHOLOGIE

La cause de l'hypertension portale est toujours discutée

Il s'agit d'une hypertension portale présinusoidale, comme le montre la prise des pressions. La pression de la veine porte est, en effet, toujours élevée (au-dessus de 25 cm d'eau), alors que celle des veines sus-hépatiques, quand elle est prise, est normale.

L'obstacle siège donc au niveau des capillaires des espaces portes. Il paraît logique, et c'est l'avis de nombreux auteurs, de penser que cette hypertension est due à la fibrose intense qui, dans les espaces portes, enserre le réseau capillaire. La prolifération des canaux biliaires peut augmenter la compression.

Mais Mac Mahon, Krainer et les auteurs lantais ajoutent à cette fibrose et cette prolifération biliaire des anomalies des vaisseaux, en particulier une hypoplasie des capillaires ; Krainer, comparant un foie normal et un foie de F.A.B., note la rareté des vaisseaux dans les espaces portes du foie atteint de F.A.B.

Ces anomalies vasculaires congénitales jouent un rôle notable, à côté de la fibrose, dans le déterminisme de l'hypertension portale.

Cette hypothèse semble assez satisfaisante car on ne comprend pas très bien pourquoi les malades atteints de maladie kystique hépatorénale ne présentent pas d'hypertension portale alors qu'histologiquement le foie présente des lésions typiques de F.A.B. à côté des lésions kystiques ; peut-être manque-t-il ici des anomalies vasculaires ?

Place nosologique de l'affection

Ce chapitre nous paraît particulièrement intéressant et d'actualité. Les premières publications (Grumbach et Auvert) et certaines observations récentes veulent faire de la F.A.B. une entité. Nous voulons au contraire, avec Caroli et Le Tan Vinh, *intégrer cette affection dans le cadre de la maladie polykystique hépatorénale* : d'une part à cause de son caractère familial, de la fréquence de son association avec une *dystrophie kystique rénale* (dans la moitié des cas), d'autre part à cause des nombreuses formes de passage entre la maladie polykystique hépatorénale et la F.A.B. publiées ces dernières années.

Potter avait déjà attiré l'attention, en 1952, sur l'atteinte histologique des foies de nouveau-nés morts de *polykystose rénale*. Ces enfants meurent en effet très rapidement de leur affection rénale et l'autopsie découvre un foie augmenté de volume et dont l'examen microscopique affirme la fibrose portale avec hyperplasie des canaux biliaires. Couvelaire puis Bunting, en 1906, avaient déjà décrit cette atteinte hépatique à l'autopsie de nouveau-nés présentant une maladie polykystique. De nombreux cas ont été publiés depuis. De plus, différents auteurs, Aballi, Ivemark, Pasternack, Parker et Le Tan Vinh, et tout récemment Sacrez, publient des observations de nourrissons et de jeunes enfants (de moins de 2 ans) atteints de maladie polykystique rénale et présentant un gros foie.

Ces enfants n'ont pas encore de signes cliniques d'hypertension portale malgré leur gros foie et, pour la plupart d'entre eux, la mort sera trop rapide pour permettre le développement de celle-ci ; pourtant, si l'atteinte rénale permet une survie assez longue, il est probable que ces enfants présenteront dans quelques années le tableau typique de F.A.B. tel que nous l'avons décrit, puisque la biopsie hépatique montre des lésions authentiques de F.A.B.

La maladie kystique rénale peut donc, dans certains cas, s'accompagner de lésions hépatiques de F.A.B. et tout enfant atteint de cette affection devra être surveillé du point de vue hépatique.

Il y a donc une *forme néonatale de F.A.B.*

D'autre part, la *maladie kystique hépatique vraie* s'accompagne le plus souvent d'une atteinte rénale. Melnick rapporte 70 cas de foie polykystique ; dans la moitié des cas exactement, il existait des reins polykystiques. Comfort et Gray, de même, sur 24 malades atteints de polykystose hépatique, trouvent douze fois des reins polykystiques. Nous avons trouvé une association de F.A.B. et de reins polykystiques dans la moitié des cas.

Le foie de ces malades présente, à côté de kystes typiques, sans communication avec les voies biliaires, disséminés au sein du parenchyme restant, des lésions de F.A.B. avec augmentation de la fibrose portale et prolifération des canaux biliaires (Lejars, puis Beau, Lamy et S. Mathurin). Le malade de Lamy présentait d'ailleurs des varices œsophagiennes.

A côté de cette maladie polykystique vraie, on décrit plusieurs formes d'atteinte kystique qui entrent dans le cadre de cette affection. Le *kyste multiloculé*, en communication avec les voies biliaires, comme dans l'observation princeps de Le Naour. Or celui-ci rapporte un cas identique qui aurait présenté des hématomés mortelles (cas n° 6).

Enfin, ces dernières années Caroli a publié deux observations de *dilatations kystiques des voies biliaires ayant entraîné* des épisodes d'angiocholite à répétition. Il considère que cette affection est une forme spéciale de maladie polykystique hépatique.

Or, deux de nos malades atteints de F.A.B. à forme d'hypertension portale, ont présenté des épisodes d'angiocholite qui ont entraîné la mort. Ces deux malades présentaient à l'autopsie des dilatations kystiques des voies biliaires tout à fait comparables à celles décrites par Caroli. Il est aussi possible que d'autres cas se dévoilent un jour par les mêmes épisodes infectieux puisque la plupart des enfants n'ont eu ni radiographie ni exploration des voies biliaires.

Nous croyons donc, comme Caroli et Le Tan Vinh, que la F.A.B. à forme d'hypertension portale fait partie de la maladie polykystique hépato-rénale et n'en est qu'une forme

spéciale par son aspect clinique et ses possibilités thérapeutiques.

Il peut exister toutes les formes de passage entre la maladie polykystique hépatique vraie cliniquement latente, le kyste multiloculé en communication avec les voies biliaires, la dilatation kystique révélée par des épisodes d'angiocholite, l'association de ces dilatations avec une F.A.B. à forme d'hypertension portale, enfin la F.A.B. telle que nous l'avons décrite.

Pathogénie

Ainsi donc, la F.A.B. comme la maladie polykystique, est d'origine congénitale et de nature dysembryoplasique.

Avec Poinso et Monge, nous éliminons les origines rétionnelle, inflammatoire ou néoplasique.

Pour certains, la prolifération des canaux biliaires et la formation de dilatations kystiques, est expliquée par une obstruction par un calcul, déterminant une distension en amont.

Pour d'autres, la cellule hépatique touchée par l'inflammation dégénère et aboutit à un élément plus simple de type biliaire ; enfin, la théorie néoplasique envisage la lésion comme une prolifération épithéliale entraînant l'hyperplasie conjonctive.

Il s'agit en fait d'un *trouble du développement hépatique*. Cette théorie fut proposée d'abord par Still, puis étudiée par Moschcowitz en 1906 ; enfin reprise par Norris et Tyson au niveau du rein.

Le développement hépatique se fait à partir de deux ébauches, une caudale : la pars cystica, une ébauche proximale : la pars hepatica ; celle-ci pénètre dans le mésenchyme qui va se différencier.

Les voies biliaires ont une double origine, la portion terminale naissant de la pars cystica, la portion initiale provenant des cellules hépatiques. La jonction des deux parties est réalisée au voisinage des espaces portes au niveau des passages de Hering. Il y aurait au cours du développement plusieurs poussées successives de canaux biliaires.

On a émis plusieurs théories quant aux troubles du développement à l'origine de la maladie kystique hépatique : soit la non-résorption des canaux transitoires, soit la persistance d'un état embryonnaire sur une zone alors que le reste du parenchyme va vers une destinée anatomique et fonctionnelle normale.

Les expériences de reconstruction des voies biliaires entreprises par Norris soulignent toutes les modifications de l'arbre biliaire et des vaisseaux au niveau des espaces portes.

Si l'origine dysembryoplasique est admise par tous, les auteurs ne sont pas tous d'accord sur le développement de la fibrose et des éléments biliaires. Certains pensent que la fibrose est primitive et se développe en même temps que la prolifération des canaux biliaires (Parker). Pour d'autres (Mozziconacci, Auvert et Grumbach), la prolifération adénomateuse est primitive, elle détermine secondairement la fibrose.

Quoi qu'il en soit, la F.A.B. est une affection de définition anatomique, entraînant une hypertension portale qui a tous les caractères d'une hypertension d'origine hépatique.

Elle est congénitale et familiale. Elle s'associe dans la moitié des cas à une maladie polykystique rénale.

Son étude a permis le démembrement des hypertensions portales chez l'enfant.

Elle tire son intérêt majeur des possibilités thérapeutiques chirurgicales qu'elle permet.

Le devenir lointain de ces enfants nous dira seul l'importance du diagnostic précoce et de la dérivation veineuse.

CONCLUSIONS

De l'étude de 2 cas personnels et 48 cas de la littérature, nous tirons les conclusions suivantes :

- I - La fibroangioadénomatose biliaire est une maladie dont la définition est d'ordre anatomique. Elle est caractérisée et définie par une multiplication et une prolifération de canaux biliaires dysgénésiques, au niveau des espaces portes qui présentent une augmentation du tissu fibreux extrêmement dense.
- II - La symptomatologie clinique est, dans la majorité des cas, représentée par un syndrome d'hypertension portale s'exprimant comme habituellement, par des hémorragies digestives, une splénomégalie et d'éventuels signes hématologiques d'hypersplénisme.
- III - Le diagnostic de fibroangioadénomatose doit toujours être évoqué chez l'enfant en présence d'une hypertension portale d'origine hépatique comportant une apparente dissociation clinicobiologique, c'est-à-dire : un gros foie d'allure cirrhotique contrastant avec des tests de fonctionnement hépatique normaux.
- IV - Cette maladie doit être intégrée dans le cadre général de la maladie polykystique hépatorénale ; cette affirmation est basée sur les faits suivants : le caractère familial, l'association, dans la moitié des cas, à une dystrophie polykystique rénale patente ou latente, la présence de toutes les formes de passage de la maladie polykystique hépatique vraie sans hypertension portale, à la F.A.B. en passant par la dilatation kystique des voies biliaires intra et extra-hépatiques.

- V - De ce fait, *son évolution* est fonction de deux éléments principaux : l'hypertension portale et l'affection rénale. L'étude d'une de nos observations permet d'ajouter la possibilité de complications cérébrales.
- VI - *Le traitement* de cette forme d'hypertension portale ne peut être que chirurgical et, en principe, consiste en une anastomose portocave ou cavomésentérique de préférence à toute autre intervention.

Vu :

Le Doyen,

H. HERMANN.

Vu :

Le Président de la Thèse,

M. BERNHEIM.

Vu et permis d'imprimer : Lyon, le 18 Mai 1963.

LE RECTEUR, PRÉSIDENT DU CONSEIL DE L'UNIVERSITÉ,
P. LOUIS

LES OBSERVATIONS

OBSERVATION N° 1

Fr... J.-Louis, 30 août 1949, n° G. 2701.

Cet enfant nous est adressé le 25 février 1957 pour hypertension portale.

Il n'y a aucun antécédent familial d'affection hépatique ou rénale. Les parents sont en bonne santé, le frère aîné est mort à l'âge de 22 mois d'une affection méningée probable, mais l'accouchement avait été difficile et l'enfant était retardé.

La grossesse et l'accouchement de Jean-Louis ont été normaux, l'enfant pesait 3 kg 300 à la naissance. Il s'est développé normalement. Il marche à 12 mois, et travaille bien en classe à l'âge de 7 ans 1/2, où nous le voyons pour la première fois.

Il a reçu les vaccinations habituelles et ne présentait pas d'albuminurie à cette époque.

Enfin il présente depuis l'âge de 3 ans des crises d'asthme deux à trois fois par hiver ; l'examen à ce moment n'a pas mis en évidence d'hépatomégalie.

Le 3 février 1957, à l'âge de 7 ans 1/2, il présente brutalement une *hématémèse*, accompagnée de douleurs abdominales vives. Il est hospitalisé à Saint-Etienne, puis, après une épistaxis majeure, à la Clinique médicale infantile.

Le 25 février 1957 c'est un enfant légèrement hypotrophique (111 cm et 19,350 kg) qui présente essentiellement :

une *hépatomégalie* de consistance ferme, de surface régulière, portant surtout sur le lobe gauche. Le lobe droit déborde de 2 travers de doigt le rebord costal et le lobe gauche atteint 3 travers de doigt au-dessous de la xyphoïde, et la ligne mamelonnaire gauche. Cette hépatomégalie n'est pas douloureuse ;

la *splénomégalie* est de moindre importance, la rate est ferme, indolore et déborde de 2 travers de doigt.

Le reste de l'examen est entièrement négatif, il n'y a aucun signe neurologique.

Les *examens biologiques* pratiqués sont négatifs, sauf un taux de prothrombine un peu bas : 72 %. Il n'y a pas de sels, ni pigments biliaires dans les urines.

Phosphore : 34 mg ; Phosphatases : 4,9 unités R. ; Cholestérol : 1,85 g ; Weber : 0.

Tests hépatiques de floculation normaux. Ionogramme normal. BW négatif. Hyperglycémie provoquée normale.

Le myélogramme ne montre qu'une légère éosinophilie.

La chromatographie des acides aminés enfin est normale.

Mais il existe, sur les films gastro-œsophagiens, des *varices œsophagiennes*.

Devant cette hypertension portale, avec fonctionnement hépatique normal, on pose l'indication opératoire.

L'intervention est réalisée le 21 mars 1957 (Docteur Marion, Docteur Gounot).

La rate est augmentée de volume, fibreuse.

La pression transsplénique est à 36-38 cm d'eau, la pression de la veine splénique à 32 cm d'eau.

La splénoportographie montre qu'il n'existe pas d'obstacle extra-hépatique, la veine porte est grosse.

Le foie est énorme, sa surface est lisse, très fibreuse à la coupe ; le pédicule hépatique est normal.

On pratique une *anastomose portocave latéro-latérale*.

Les suites opératoires sont particulièrement simples. Le foie reste gros, les tests hépatiques toujours négatifs.

Examen histologique (Docteur Mouriquand).

Le foie présente une cirrhose portale intense, de type insulaire, avec de très nombreux canaux biliaires dans le tissu fibreux des espaces portes. Peu d'altérations des cellules hépatiques dans les flots respectés. La Cholestase est surtout marquée dans les gros canalicules biliaires des espaces portes.

La rate présente une fibrose et une congestion type maladie de Banti.

Depuis cette époque l'enfant est suivi régulièrement. En septembre 1957, il va très bien, le foie est toujours gros, les tests hépatiques négatifs, la prothrombine à 93 %.

En décembre 1957, il pèse 21,500 kg, mesure 116 cm, le foie est toujours gros et dur.

Le 9 septembre 1958, développement brutal d'un *syndrome occlusif* nécessitant l'intervention d'urgence (Docteur Gounot) : il s'agit d'une occlusion basse du grêle par volvulus partiel sur des adhérences des anses grêles entre elles.

La pression dans une veine iléale est de 12 cm d'eau.

Les suites opératoires sont simples.

En janvier 1959, l'enfant va bien, le foie a diminué de volume, mais reste dur. La prothrombine est à 100 %, les tests hépatiques et la numération normaux.

Le 16 juin 1959, l'enfant étant en bonne santé, à l'école *présente brusquement une céphalée* accompagnée de vomissements et de douleurs de la nuque. Il est hospitalisé d'urgence, et présente dans la nuit de nouvelles céphalées avec état sub-comateux, température et phases d'agitation.

L'examen révèle une hémiparésie gauche avec Babinski et hémorragie méningée à la ponction lombaire.

Le foie déborde de 2 travers de doigt ; le bilan de coagulation est normal, la prothrombine à 100 %.

L'électroencéphalogramme (Docteur Lang) montre des signes de souffrance de l'hémisphère droit en faveur de l'existence d'un hématome intracérébral.

L'artériographie carotidienne droite confirme l'anévrysme de la cérébrale antérieure droite.

Le 20 juin 1959 on pratique l'intervention (Professeur Wertheimer) : il existe un ramollissement récent dans la région médio-orbitaire postérieure du lobe frontal autour d'un hématome péri-anévrysmal qui a le volume d'une mirabelle. On évacue l'hématome et on clippe l'anévrysme.

Les suites opératoires sont compliquées d'une fistule de liquide céphalo-rachidien nécessitant une série de ponctions lombaires décompressives et d'un écoulement de fongosités ayant entraîné une nouvelle intervention le 10 juillet (Professeur Wertheimer) pour évacuer le foyer de contusion et de ramollissement.

En septembre 1959 l'enfant va bien, il ne persiste aucune anomalie motrice, l'enfant est pratiquement normal. Le foie a diminué de volume. Il ne persiste que de petites perturbations électro-encéphalographiques sous forme d'un foyer irritatif frontal droit.

Le 9 mars 1960 l'enfant est en excellent état, avec un psychisme tout à fait normal, sans troubles moteurs, sans comitialité clinique. Le fond d'œil, la numération, les tests hépatiques sont normaux. On pratique une nouvelle ponction-biopsie du foie.

L'examen histologique (Docteur Larbre) montre une sclérose très dense, avec, au sein de cette sclérose non inflammatoire, de très nombreux canalicules biliaires et quelques canaux dont la lumière est occupée par des thrombi-biliaires. Par contre, les îlots de parenchyme sont constitués par des cellules hépatiques bien conservées, sans dislocation des travées. L'aspect est donc typiquement celui de la F.A.B.

L'examen est en tous points comparable à celui des deux coupes précédentes.

Nous avons revu l'enfant le 21 février 1963. Il est en excellent état, présente un petit retard scolaire, mais travaille bien et n'a jamais eu de crises convulsives.

Le foie est toujours dur, débordant de un travers de doigt. La prothrombine est à 96 %, les tests hépatiques sont normaux.

Les examens d'urine sont négatifs, l'urée normale, la tension artérielle basse. L'U.I.V. pratiquée pour la première fois montre des reins augmentés de volume, dont les contours sont bosselés, les hémicalices supérieur et inférieur droit sont écartés par des formations en boule. Nous pensons que l'enfant présente une *polykystose rénale*.

D'autre part, la *biligraphie*, si elle n'objective pas les voies biliaires mal imprégnées, révèle une complication absolument latente, une *lithiase vésiculaire* faite de 7 à 8 calculs hexagonaux.

OBSERVATION N° 2

Cette observation a été publiée par le chirurgien le Docteur Saubier.

Dev... Alain, 23 août 1958. Observation n° G. 5335.

Cet enfant nous fut adressé à l'âge de 2 ans 1/2 pour hémorragies digestives.

Il n'y a pas d'antécédents familiaux de maladie hépatique ou rénale. Le père, la mère, les 5 frères et sœurs sont en bonne santé, mais nous ne les avons pas examinés.

En décembre 1959 l'enfant présente une crise convulsive généralisée, suivie d'un coma lentement résolutif. On découvre à ce moment une hépatomégalie avec circulation collatérale.

Les tests hépatiques sont légèrement positifs, mais la prothrombine à 90 %. Tout rentre dans l'ordre.

En 1960, l'examen montre une hépatomégalie de 3 travers de doigt, dure et régulière, une splénomégalie de 3 travers de doigt ; une circulation collatérale importante. Les tests de fonctionnement hépatique sont normaux.

Le 23 février 1961, l'enfant présente brutalement une hématomélose abondante. Il est alors hospitalisé à la Clinique médicale infantile.

On se trouve devant un enfant hypotrophique qui présente :

- une *ascite* avec circulation collatérale abdominale ;
- une *hépatomégalie* de 2 travers de doigt ;
- la *rate* n'est pas perçue .

Le reste de l'examen est négatif.

Les examens biologiques pratiqués sont tous normaux.

- Il n'y a pas de signe d'hypersplénisme.
- La prothrombine est à 82 %.
- Les tests de floculation hépatique sont négatifs.
- Le bilan d'hémolyse est normal, le BW est négatif.

La radiographie gastro-œsophagienne montre des *varices œsophagiennes*.

Devant cette hypertension portale, avec tests de fonctionnement hépatique normaux, on pose l'indication opératoire.

La splénoportographie (Docteur Termet), puis la *cavographie* confirment l'hypertension portale par atteinte intrahépatique avec syndrome de Cruveilhier-Baumgarten.

L'intervention est pratiquée le 8 avril 1961 (Docteur Saubier).

Le foie est d'aspect cirrhotique, œdémateux.

On fait une anastomose portocave termino-latérale.

Les suites opératoires sont simples.

La biopsie hépatique (Docteur Larbre) confirme la fibro-angio-adénomatose biliaire.

Il existe une importante sclérose annulaire, en travées épaisses de tissu fibreux dense et non inflammatoire. En son sein il existe de très nombreux canalicules biliaires, à épithélium cubique, sans ectasie ; la prolifération du tissu fibreux et des canaux biliaires réalise par places un aspect de fibro-adénome. Le parenchyme lui-même a une structure normale ; pas de signes de dégénérescence cellulaire.

Nous n'avons pas revu cet enfant, mais nous avons reçu de ses nouvelles. Il a été hospitalisé en février 1962 dans le service du Professeur Royer pour un syndrome hémorragique grave avec ascite. Par la suite, apparition d'un syndrome infectieux d'allure septicémique qui a cédé à un traitement antibiotique de 3 mois, mais qui a été suivi d'un ictère qui n'a jamais régressé depuis.

Les fonctions hépatiques commencèrent à s'altérer. On a découvert une méliturie, mais pas d'albuminurie. Il n'y a pas eu d'U.I.V.

Depuis décembre 1962, l'enfant a refait des hémorragies à plusieurs reprises.

Nous pensons donc que les hémorragies sont dues à une thrombose de l'anastomose portocave et l'ictère et les poussées fébriles sont vraisemblablement dus à une angiocholite.

L'enfant est en convalescence, mais en état assez précaire.

Observations de la littérature

Nous n'avons retenu que les observations dont le diagnostic ne faisait aucun doute. Nous avons éliminé les cas des enfants en bas âge qui n'ont pas encore présenté de signes d'hypertension portale.

Nous avons ainsi recueilli 48 observations.

OBSERVATION N° 2 D'ABALLI

et coll. *Revista Cubano de Pediatria*, 1957

Cas n° 2. — R... L..., 7 ans.

Ce petit garçon a présenté à l'âge de 6 ans un mælena ayant nécessité des transfusions. Six mois plus tard, hématurie de sang noir avec douleurs abdominales.

Enfin, à l'âge de 7 ans (1956), nouveau mælena.

A l'examen, le foie déborde de 3 travers de doigt le rebord costal ; hépatomégalie dure, lisse, à bord tranchant, légèrement douloureuse à la pression.

Le bilan de coagulation et les tests de fonctionnement hépatique sont normaux.

Il existe de nombreuses varices œsophagiennes. A l'intervention on trouve la pression à 36 cm d'eau. On pratique une splénectomie avec anastomose splénorénale : le foie a l'aspect cirrhotique et le rein lobulé avec de nombreux petits kystes.

L'enfant va bien par la suite et l'U.I.V. confirme la maladie polykystique rénale.

Biopsie hépatique :

Augmentation considérable du tissu fibreux dans les espaces portes. Au niveau de ces espaces existe un grand nombre de canaux biliaires bordés par un épithélium cubique ou cylindrique bas. Quelques-uns d'entre eux sont distendus, mais il n'y a pas de dilatation

kystique. Plusieurs canaux biliaires courent parallèlement au bord de l'espace porte et pénètrent occasionnellement dans le lobule hépatique jusqu'au centre du lobule ; dans quelques-uns on observe de petits thrombi-biliaires peu fréquents.

Le parenchyme hépatique est normal.

A signaler, que l'enfant a perdu un frère de 5 ans qui aurait présenté des hémorragies digestives depuis l'âge de 7 mois. Le diagnostic fut : syndrome de Banti.

OBSERVATION DE AUBERTIN

(*Journal de Médecine de Bordeaux*, 1962)

Michel C..., né le 2 juillet 1942, sans antécédents spéciaux, présente le 30 avril 1951 (9 ans) deux hématémèses accompagnées de mælena. Le foie et la rate sont alors normaux. On pratique plusieurs transfusions. Quelques jours plus tard le foie et la rate sont trouvés augmentés de volume. On pratique une splénectomie en juillet 1951. L'examen histologique répond : splénomégalie congestive et fibreuse par hypertension portale.

La biopsie hépatique : « On reconnaît, sur le fragment de biopsie chirurgicale, un très important élargissement des espaces porto-biliaires qui sont très fibreux, et général bien limités des territoires parenchymateux, lobulaires adjacents. Dans ces espaces on rencontre de très nombreux canaux biliaires bordés d'un épithélium cylindrique, à cellules peu colorables, souvent dilatés, contournés ou ramifiés, réalisant un véritable aspect d'adénomatose biliaire. Ces canaux biliaires ne contiennent jamais de thrombi-biliaire, mais parfois des cellules épithéliales desquamées, agglomérées. Cet aspect d'adénomatose biliaire contraste avec l'absence de véritables pseudo-néo-canalicules. On remarque encore, dans ces espaces porto-biliaires fibreux, l'abondance des vaisseaux souvent dilatés et congestionnés ; ce sont, d'une part, des ramifications veineuses caractéristiques et, d'autre part, de nombreuses fentes lymphatiques réalisant par places des aspects pseudo-lymphangiomateux. C'est seulement dans l'un des espaces porto-biliaires que l'on reconnaît une infiltration leucocytaire assez dense, lympho-histiocytaire ; tous les autres espaces sont simplement occupés par une sclérose d'aspect fixé, non évolutif.

Au niveau des territoires parenchymateux lobulaires, on n'observe pas d'altérations dégénératives des cellules hépatiques qui sont régulières et bien colorées. »

En 1954 nouvelles hématémèses nécessitant des transfusions. En 1957, mælena. Le foie est alors augmenté de volume, mais les tests de fonctionnement hépatique sont normaux.

En mai 1959, série d'hématémèses et les radiographies mettent en évidence des varices œsophagiennes dont on pratique la ligature.

En septembre 1959, une portographie révèle une pression supérieure à 30 cm d'eau avec une veine porte normale.

Les tests de fonctionnement hépatique sont toujours normaux. On pratique donc en novembre 1959 une anastomose portocave.

Depuis l'enfant va bien.

On n'a jamais mis en évidence de lésion kystique rénale.

En janvier 1963 (3 ans après la dernière intervention) l'enfant va bien et mène une vie normale.

OBSERVATIONS DE LA STATISTIQUE PERSONNELLE DU DOCTEUR AUVERT

OBSERVATION 7. — Dossier n° 168

D... Bernadette, née le 12 avril 1958.

Dès l'âge de 2 ans 1/2 apparition d'hématémèse et de mælena. A l'examen, gros foie dur, splénomégalie, lame d'ascite.

Il existe des varices œsophagiennes.

La splénoportographie montre une pression de 36 cm d'eau, le système veineux porte est normal. Les tests de fonctionnement hépatique sont normaux.

En août 1962, anastomose portocave. A l'intervention, le rein droit est apparu très pathologique, grand, bosselé, un peu dur, de surface semée de petits kystes de taille d'une tête d'épingle, avec un kyste comme une framboise, du pôle supérieur.

En décembre 1962, l'enfant va bien, l'anastomose est perméable, les varices ont diminué.

OBSERVATION 8. — Dossier 182.

Enfant B... Bernadette, née le 19 août 1951.

Cette enfant a fait à l'âge de 10 ans une hématémèse. On découvre une splénomégalie, le foie n'est pas perçu.

Il existe de grosses varices œsophagiennes.

A la splénoportographie la pression est de 28 cm d'eau.

Les tests hépatiques sont normaux.

Le système veineux splénoportal est normal.

On pratique, en août 1961, une anastomose splénorénale.

La biopsie hépatique confirme la fibro-adénomatose biliaire.

L'U.I.V. est normale, mais le rein gauche est gros.

Sept mois après l'intervention, l'anastomose est bien perméable, mais les varices œsophagiennes persistent en mars 1963. Il n'y a pas eu de récurrence hémorragique.

OBSERVATION 9. — Dossier 179

Enfant P... Marianne, née le 4 juillet 1957.

Cette enfant fait plusieurs hématémèses en 1961, puis en mars 1962.

La rate est petite, mais le foie très volumineux. Il existe des varices œsophagiennes.

Les tests hépatiques sont normaux.

A la splénoportographie, l'axe splénoportal est normal, la pression est à 45 cm d'eau.

A l'U.I.V., les reins sont grands.

La biopsie hépatique avait confirmé la fibro-adénomatose biliaire.

Le 12 avril 1962, anastomose ilio-mésentérique. Contrôle radiologique 6 mois après : bonne perméabilité.

Il n'y a pas de récurrence hémorragique, les varices œsophagiennes ont diminué.

OBSERVATION DE LA THÈSE DE BARON (1960)

(D. ALAGILLE)

Liliane P..., 9 ans.

L'affection débute en janvier 1959 par des douleurs abdominales et une hématémèse. A l'examen on découvre un très gros foie dur, les tests de floculation sont légèrement positifs. Une biopsie chirurgicale pratiquée conclue, malgré la présence de nombreux canalicules biliaires au sein de travées scléreuses, à un processus cirrhogène.

En avril 59, l'hépatomégalie dépasse de trois travers de doigt le rebord costal, pas d'altération des fonctions hépatiques. Pas de varices œsophagiennes, mais la grosse tubérosité présente d'importantes dilatations veineuses. La splénoportographie confirme l'origine hépatique de l'hypertension portale. L'U.I.V. est normale. Splénectomie, puis anastomose splénorénale.

Décès 9 mois plus tard par thrombose de l'anastomose et hématémèse.

Anatomo-pathologie.

La biopsie faite dans le service avait confirmé la prolifération des canaux biliaires au sein des fines travées de sclérose sans réaction inflammatoire avec des cellules hépatiques normales. Les fragments prélevés à l'autopsie confirment. Il s'agit d'une sclérose annulaire avec épaississement considérable des espaces portes. Dans ces derniers la plupart des canaux biliaires qui sont très nombreux sont dilatés. En de rares endroits, les canaux biliaires dilatés sont obstrués par une substance acidophile rappelant beaucoup ce que l'on voit au cours de la cirrhose, avec concrétion de la maladie fibro-kystique du pancréas : autour des canaux biliaires dilatés s'observent fréquemment de nombreuses cellules inflammatoires.

Pancréas : structure sensiblement normale.

Reins : les deux reins montrent, contrairement à ce à quoi on s'attendait, macroscopiquement, de petites formations kystiques microscopiques.

7° OBSERVATION DE LA THÈSE DE BARON

Chez une fille, Madeleine G..., un syndrome d'hypertension est révélé à l'âge de 7 ans, par des hémorragies digestives, avec splénomégalie, ascite transitoire, varices œsophagiennes. Les tests hépatiques sont sensiblement normaux.

A l'U.I.V., images évoquant la polykystose rénale.

Intervention à l'âge de 7 ans 1/2 (Docteur Auvert).

Pression portale : 50 cm d'eau.

Splénectomie et anastomose splénorénale. Les suites opératoires sont simples. L'enfant va bien trois ans après l'intervention.

Huit mois après celle-ci, les varices ont disparu.

L'examen histologique du foie montre des images typiques de fibroadénomatose biliaire. Gros rein gauche à l'intervention, mais il n'y a pas eu de prélèvements.

En mars 1962 : épisode ictérique, avec gros foie dur.

Pas de nouvelles depuis cette date.

8° OBSERVATION (AUVERT, 1956) DE LA THÈSE DE BARON

Il s'agit d'un garçon, Roger B..., chez lequel on découvre à l'âge de 13 ans, à la suite d'hématémèses, une hépato-splénomégalie et des varices œsophagiennes.

Les tests hépatiques sont légèrement perturbés : Thymol 2 U. hanger ++.

A l'U.I.V., reins normaux.

Intervention à l'âge de 13 ans. Pression portale : 35 cm d'eau. Splénectomie et anastomose splénorénale. L'enfant va bien 4 ans après l'intervention. Disparition des varices œsophagiennes un an après.

L'examen histologique montre, ici aussi, des images de fibroadénomatose biliaire typique (une première biopsie paraissait normale).

En mars 1962, l'enfant va très bien.

OBSERVATION DE BOQUIEN

(*Presse Médicale*, 1961)

Cas n° 1. — Cai... Paul, âgé de 10 ans.

Cet enfant a fait, en décembre 1950, une hématomérose. L'examen révèle alors un foie débordant de deux travers de doigt. La rate est palpable. Les tests de fonctionnement hépatique sont normaux. Les radiographies gastriques sont normales. De 1951 à 1956, il fait 4 à 5 hématoméroses. Enfin, en décembre 1956, douleurs abdominales violentes, accompagnées d'hématomérose et de moëlena. Le foie déborde toujours de 2 travers de doigt et les fausses côtes ; il est dur et lisse. La rate est bien perçue. Il existe un important retard staturo-pondéral. La prothrombine est à 77 % et les tests hépatiques sont très légèrement positifs. Il existe de grosses varices œsophagiennes. La splénoportographie montre une pression à 60 cm d'eau.

On fait une anastomose portocave le 30 janvier 1957.

L'enfant meurt dans les suites opératoires par thrombose de l'anastomose.

A l'autopsie :

— le lobe droit du foie est bourré de cavités kystiques situées sur le trajet des voies biliaires ;

— à l'examen histologique : le parenchyme hépatique est annulé par une sclérose mutilante collagène très dense. Cette sclérose est fixée, adulte, sans infiltrat inflammatoire ; elle contient de très nombreux canaux biliaires. Il ne s'agit pas de pseudo-canalicules par régession des travées hépatiques comme dans les cirrhoses, mais de véritables canaux biliaires bordés d'un épithélium de type excréteur normal. Leur grand nombre, dans ces plages conjonctives, constitue de multiples angiomes biliaires. Ces angiomes communiquent direc-

tement avec les distensions kystiques signalées macroscopiquement. Ces cavités contenaient de la bile, leur épaisse paroi scléreuse est bordée d'un épithélium excréto-biliaire bien différencié. Elles correspondent donc à des voies biliaires dysplasiques.

OBSERVATION DE BOQUIEN

(*Presse Médicale*, 1961)

Observation n° 2. — Mme Chau...

Présente en mai 1956 une hématomérose suivie de mælena ; elle présentait depuis 5 mois des douleurs de l'hypocondre droit, sans température, sans ictère.

A l'examen, le foie déborde de 2 travers de doigt. Les tests de fonctionnement hépatique sont normaux. En 1957, nouvelle hématomérose. Le foie déborde alors de 3 travers de doigt et est dur. La rate est perçue. Les tests hépatiques sont toujours normaux. Il existe de grosses varices œsophagiennes.

La splénoportographie montre une hypertension à 36 cm d'eau ; la circulation porte est normale, avec gros shunt gastro-œsophagien par la coronaire stomachique.

En juin 1957, on pratique une splénectomie avec anastomose spléno-rénale.

L'U.I.V. affirme la polykystose rénale.

Biopsie hépatique : cirrhose annulaire à petits nodules irrégulièrement délimités par de larges bandes de sclérose d'âges différents. La sclérose portale et périportale est ancienne, dense, peu cellulaire ; les espaces portes sont ensuite unis entre eux par une sclérose jeune très inflammatoire et certainement récente. On est frappé par la distension des voies biliaires.

Les hémorragies digestives ont repris et les varices œsophagiennes persistant, on pratique (Professeur Léger), une anastomose portocave.

Malgré cette intervention les hémorragies persistent.

Au début de 1962, apparition d'un syndrome douloureux de l'hypocondre droit avec fièvre, ictère et collapsus qui entraîne la mort.

Il existait une péritonite biliaire par diffusion, avec énorme vésicule et monstrueuse dilatation pseudo-kystique de toutes les voies biliaires intrahépatiques.

Les reins étaient polykystiques.

OBSERVATION N° 1 DE CAMPPELL

(New England : *J. of Medecine*, 1958)

I. - Maxime O., fillette de 14 ans.

Elle a présenté 3 hématomèses et mælena à 8 jours d'intervalle.

A l'examen, le foie est juste palpable. Les tests de fonctionnement hépatique et le bilan de coagulation sont normaux. Il existe de grosses varices œsophagiennes.

L'U.I.V. montre des dilatations bilatérales des reins évoquant le rein polykystique.

On pratique une splénectomie et une anastomose splénorénale, la pression porte est trouvée à 37 cm d'eau.

Neuf mois plus tard, nouvelle hémorragie, le foie déborde de 3 cm les fausses côtes. La pression est trouvée à 29 cm d'eau. On pratique alors une anastomose portocave.

La biopsie hépatique peropératoire :

« Accentuation des lobules avec de nombreux canaux biliaires dilatés dans le tissu interlobulaire ; les canaux sont entourés d'une grande quantité de tissu fibreux qui rejoint les espaces portes et contient les vaisseaux interlobulaires. Les canaux sont cylindriques, forment de petits kystes, mais en général sont irréguliers, ramifiés et contiennent parfois une petite quantité de bile. Ce sont des canaux biliaires hypertrophiés.

Il y a aussi une petite quantité de canaux plus petits ou cholangioles à la limite des lobules hépatiques, qui sont tubulaires et bordés d'un épithélium cubique. Ces canaux qui, parfois contiennent de la bile, représentent une prolifération des canaux biliaires intralobulaires. Les artères et les veines sont normales. Les cellules hépatiques sont normales.

42 mois après la deuxième intervention, l'enfant va bien, malgré une entérectomie pour occlusion par brides.

OBSERVATION N° 2 DE CAMPPELL

(New England : *J. of Medecine*, 1958)

Marlène O., sœur jumelle de la précédente.

A été vue pour la première fois à l'âge de 18 ans pour hématomèse et melæna.

L'examen fut toujours négatif, le foie, la rate non palpables.

Les tests hépatiques sont normaux.

Il existe de grosses varices œsophagiennes.

On pratique une intervention : la pression portale est à 39 cm d'eau.

Anastomose portocave. Les reins sont gros et polykystiques à l'intervention.

Compte rendu de la biopsie hépatique :

Espaces fibreux larges et contenant des canaux biliaires interlobulaires nombreux et dilatés avec des groupes de canalicules proliférants.

Les vaisseaux sont petits et difficiles à voir.

Le reste du parenchyme hépatique est normal.

OBSERVATION N° 3 DE CAMPBELL

(New England, J. of Medicine, 1958)

L. O..., 25 ans, frère aîné des deux autres enfants, entre à l'hôpital pour hémorragies massives. On fait d'emblée une anastomose splénorénale avec biopsie hépatique.

Par la suite, les hémorragies persistant, on pratique une gastrectomie, puis une ablation de l'œsophage avec mise en place d'une anse jéjunale. Le malade meurt de septicémie.

La coupe du foie permet de voir de nombreux kystes microscopiques.

Les deux reins sont polykystiques.

La biopsie hépatique montre les mêmes lésions que chez les deux sœurs, mais le tissu fibreux est plus important.

A l'autopsie, il existe en outre une infiltration de polynucléaires et de lymphocytes et de pigments biliaires.

OBSERVATION DE CHAPTAL

(Pédiatrie)

Claude G..., fillette née en avril 1959.

Au 8^e jour on note une splénomégalie.

Au 5^e mois, l'examen montre une hépatomégalie considérable.

En janvier 1960, petite hématémèse avec melæna. A l'examen, gros foie débordant de 9 à 12 cm les fausses côtes, dur, de surface irrégulière ; la rate est augmentée de volume. Les tests de fonctionnement hépatique sont normaux, sauf une petite hypotrothrombinémie à 50 %.

Mais il existe des signes d'insuffisance rénale qui s'aggraveront progressivement et entraîneront la mort.

A l'autopsie, le foie est très dur, de surface bosselée, grenue. Les voies biliaires sont normales. Il n'y a pas de varices œsophagiennes.

Examen histologique :

Foie : il existe une lobulation anormale dessinée par de volumineuses travées conjonctives développées aux dépens de la capsule de Glisson et pénétrant assez profondément à l'intérieur du parenchyme.

Ces travées, formées d'un tissu conjonctif jeune, renferment un certain nombre de canaux biliaires étirés. Dans la région de la capsule de Glisson où naissent ces septas, on voit plusieurs sections de canaux biliaires de gros volume, situés en plein dans le tissu capsulaire. Certains de ces canaux sont assez volumineux.

A l'intérieur du foie, un grand nombre d'espaces portes sont très fortement augmentés de volume. Ils sont formés de tourbillons de cellules conjonctives qui se disposent souvent autour de canaux biliaires hyperplasiés et augmentés en nombre, conférant à certains de ces espaces portes un aspect comparable à celui d'un fibro-adénome mammaire, de type intra-canaliculaire. Dans ces canaux laminés, on trouve quelques boules biliaires. Le parenchyme hépatique est pratiquement normal.

Seules certaines veines centrolobulaires sont assez fortement dilatées.

OBSERVATION DE P. DUSTIN

(*Acta Gastroenterologica Belgica*, 1952)

Il s'agit d'un enfant de 9 ans, sans antécédents pathologiques, admis à l'hôpital pour hématomèse importante. La rate déborde de 3 à 4 travers de doigt. Cette splénomégalie est connue depuis 3 mois.

Le foie est normal.

Les épreuves de fonctionnement hépatique sont normales.

Il existe des varices œsophagiennes.

Malheureusement, il n'y a ni splénoportographie, ni prise de pression.

A la splénectomie, le foie est d'aspect normal.

La biopsie hépatique a montré qu'il n'y avait aucune altération du parenchyme et, donc, pas de cirrhose proprement dite, mais il existe dans tous les espaces de Kiernan, une sclérose collagène intense, sans phénomènes inflammatoires visibles. Cette sclérose enserré des canaux biliaires qui sont souvent dilatés (mais sans image de stase biliaire).

Les hémorragies ne s'étaient pas reproduites un an après l'intervention.

OBSERVATION DE DE FERRON

(*Presse Médicale*, 1961)

Observation n° 1. — Jacky Le M., 3 ans.

Enfant sans antécédent qui a présenté, en octobre 1959, une hémartémèse suivie de mœlena. L'examen découvre une hépatomégalie très importante, ferme et régulière, une splénomégalie modérée. Les épreuves fonctionnelles hépatiques sont toutes normales. Il existe des varices œsophagiennes.

La splénoportographie révèle une pression portale à 28 cm d'eau, le tronc porte est bien injecté.

L'U.I.V. semble normale. La biopsie hépatique, qui répond à une cirrhose biliaire, pousse à l'intervention. Celle-ci est pratiquée en février 1960. Le foie est hypertrophique, dur, très finement granité. La vésicule est grosse, tendue, avec cholédoque dilaté et opacification radiologique des voies biliaires intra-hépatiques qui sont dilatées.

Cholécystojéjunostomie sur anse exclue en y.

L'enfant présente par la suite des poussées d'angiocholite.

L'examen histologique du foie est alors revu : « Les espaces portes sont fibreux, élargis, à contours arrondis, nettement délimités. Dans ces espaces portes, on trouve des artérioles à parois épaisses, à lumière quasi virtuelle ; des veines, distendues par un contenu hémorragique mais de faible calibre. Le calibre vasculaire est faible, mais on a l'impression que les vaisseaux sont plus nombreux qu'à l'état normal, peut-être plus ramifiés.

Les canaux biliaires, anormalement nombreux, sont hyperplasiés. Cette hyperplasie porte sur les branches inter-lobulaires et péri-lobulaires. A l'intérieur des espaces portes on trouve, au centre, des canaux à lumière béante, tantôt arrondis, tantôt anfractueux, dont l'épithélium est cubo-cylindrique ; à la périphérie, de nombreux petits canaux à lumière à peine visible, bordés d'un épithélium cubique.

Les veines sus-hépatiques à lumière béante ont un calibre bien supérieur à celui des veines portes. Le lobule est compact. Le dessin sinusal est souvent reconnaissable cependant. Les hépatocytes sont normaux. »

On supprime alors l'anastomose bilio-digestive. La température redevient normale, mais les hémorragies digestives réapparaissent.

On pratique une anastomose portocave en 1960. Dans les suites opératoires, syndrome ictéroascitique et mort au 12^e jour.

A l'autopsie : thrombose de l'anastomose. Les reins sont gros et présentent de nombreux kystes.

OBSERVATION DE DE FERRON

(*Presse Médicale*)

Observation II. — Jocelyne B..., 6 ans.

On découvre à un examen systématique une hépatomégalie isolée. Il n'y a pas d'antécédents pathologiques.

Le foie déborde de un travers de main les fausses côtes ; il est dur, régulier. Petite splénomégalie.

Les épreuves fonctionnelles hépatiques sont légèrement perturbées avec prothrombine à 70 % et tests de floculation positifs.

Il existe des varices œsophagiennes.

La splénoportographie révèle une pression à 26 cm d'eau. Le tronc de la veine porte semble normal, mais on a l'impression que toute la circulation veineuse splénique emprunte les collatérales qui se dirigent vers le médiastin. L'iléoportographie opératoire confirme l'intégrité de la veine porte et montre qu'il existe une anastomose type Curveilhier-Baumgarten. La biopsie hépatique montre : aspect de cirrhose annulaire constituée de larges travées d'un tissu conjonctif dense, sans inflammation, délimitant de petits nodules parenchymateux d'aspect compact. Les cellules hépatiques ne présentent aucune altération. Au niveau des espaces portes, on observe de très nombreux canaux biliaires paraissant hyperplasiés, dont les lumières dilatées contiennent très souvent une bile compacte d'aspect clair, de structure parfois lamelliforme concentrique. Les vaisseaux examinés à la coloration de Weigert sont nettement altérés, écrasés, difficiles à voir.

L'enfant va bien depuis, n'a pas fait de nouvelle hémorragie en janvier 1963.

OBSERVATION N° I DE GRUMBACH

(*Annales d'Anatomopathologie*, 1954)

A..., 5 ans. On a découvert chez ce petit garçon une hépatomégalie à l'âge de 1 an. Il a fait une hématomérose dramatique trois ans plus tard. A l'examen, hépatosplénomégalie et quelques jours plus tard ascite, qui disparaît rapidement.

Les tests de fonctionnement hépatique sont normaux.

L'U.I.V. est normale.

Il existe d'importantes varices œsophagiennes.

La splénoportographie peropératoire révèle une pression à 48 cm d'eau ; le système veineux porte est normal. Le foie est dur, grenu, avec une grosse vésicule.

On pratique splénectomie et anastomose splénorénale.

Deux mois après l'intervention, cholécystite aiguë nécessitant un drainage. La radiographie objective un cholédoque dilaté et des voies biliaires intrahépatiques dessinant des dilatations ampulaires multiples en chapelet.

Au bout de 6 mois, poussée d'angiocholite, péritonite biliaire mortelle ; pas d'autopsie.

OBSERVATION N° 2 DE GRUMBACH

(Annales d'Anatomopathologie)

D..., 17 ans 1/2. Ce jeune homme présente depuis l'âge de 8 ans une hépatomégalie pour laquelle il reçut de la radiothérapie. Première hématomélie à l'âge de 14 ans, nouvelle hématomélie 2 mois plus tard. Puis 2 ans plus tard mœlena, suivi d'ascite.

Le bilan hépatique est satisfaisant.

L'U.I.V. est normale.

Il existe de petites varices œsophagiennes.

La splénoportographie montre une pression à 48 cm d'eau et un système veineux normal.

On pratique splénectomie et anastomose splénorénale.

Le Docteur Grumbach a bien voulu nous donner des nouvelles de ce malade.

A 19 ans il avait une épreuve de P.S.P. perturbée.

A 21 ans l'azotémie était à 0,70 g.

Enfin l'an passé (1962 à 26 ans) l'U.P.R. a montré 2 petits reins. Il est mort en octobre 1962, il n'avait pas présenté de récurrence hémorragique. Les reins étaient petits et scléreux.

« La biopsie hépatique de ces deux malades a montré : le foie est segmenté par de très larges bandes conjonctives, souvent confluentes et limitant des îlots de parenchyme hépatique normal. Ces bandes fibreuses sont remarquables par leur taille : longues, épaisses. elles sont déjà très différentes des bandes scléreuses effilées et finement anastomosées des cirrheses. Elles s'en écartent surtout par leur structure histologique : le fond uni, pauvre en noyaux, est fait d'un tissu collagène, presque pur, sans trace d'éléments inflammatoire. Cette fibrose enserre de très nombreux canalicules biliaires caractérisés à la fois par leur pullulation et leurs formes irrégulières : ovalaires ou en vrilles, ici avec des renflements, là des prolongements aigus en fourche, en arcs. Ils sont régulièrement bordés par un épithélium cubique à noyau net. La plupart d'entre eux sont vides ; d'autres contiennent des concrétions biliaires ; d'autres, plus rares, une séro-

sité d'œdème. Les vaisseaux portes sont difficiles à voir, même sur les coupes colorées à l'orcéine ; ils paraissent petits, écrasés, lorsqu'on les compare aux canalicules biliaires.

Le parenchyme hépatique ne paraît pas lésé à première vue, les cellules nobles ont un aspect normal. Les plages de tissu hépatique sont parcourues, dans notre première observation, par des capillaires sinusoïdes dilatés, des canalicules biliaires contenant souvent des concrétions biliaires et qu'on rencontre ici, en dehors de toute infiltration collagène à distance des espaces de Kiernan. La biopsie de la seconde observation montre des zones d'œdème dans le tissu parenchymateux à limites souvent déchiquetées, mais parfois aussi bien dessinées par les cellules hépatiques sans qu'on puisse, toutefois, leur reconnaître de bordure différenciée. »

OBSERVATION DE HART-MERCER

(citée par KERR, *Quarterly J. of Medicine*)

H. D... Cette petite fille de 12 ans a présenté une hématomélie. On découvre un gros foie dur, une splénomégalie. Il existe des varices œsophagiennes. Les tests de fonctionnement hépatique sont très légèrement positifs.

Examen d'urine négatif.

On pratique une anastomose portocave.

Un an plus tard l'U.I.V. confirme la polykystose rénale.

L'enfant va bien.

OBSERVATION DE HART-MERCER

(citée par KERR, *Quarterly J. of Medicine*, 1961)

La biopsie hépatique d'une petite fille morte d'hématomélie et qui présentait une hépatosplénomégalie, montre une fibrose avec hyperplasie des canaux biliaires.

L'autopsie a montré quelques dilatations kystiques des reins (Clinical radiology, 1962).

OBSERVATION DE HART-MERCER

(citée par KERR, *Quarterly J. of Medicine*, 1961)

Ce petit garçon de 9 ans, frère de la précédente, présente des hémorragies gastro-intestinales.

Le foie et la rate sont augmentés de volume. Les reins sont normaux.

On pratique une splénectomie avec ligature des varices œsophagiennes. L'enfant va bien, sans récives deux ans après l'intervention.

OBSERVATION N° 1 DE KERR

(Quarterly Journal of Medicine, 1961)

Il s'agit d'une fillette de 18 mois, sans antécédents, à qui l'on a découvert, à 16 mois, une hépatomégalie. Il existe un retard staturopondéral.

Les tests de fonctionnement hépatique sont normaux.

L'examen d'urines est négatif.

La biopsie hépatique montre une fibrose portale avec hyperplasie des canaux biliaires, sans dilatation kystique.

Les cellules hépatiques sont normales.

L'enfant est morte à l'âge de 3 ans.

A l'autopsie, les reins sont macroscopiquement normaux, mais, microscopiquement, présence de dilatation tubulaire dans le cortex.

OBSERVATION N° 2 DE KERR

(Quarterly Journal of Medicine, 1961)

Il s'agit d'une fillette de 5 ans, sans antécédents. On a découvert à un examen systématique un gros foie dur, débordant de 3 travers de doigt, avec grosse rate.

Les tests de fonctionnement hépatique sont normaux.

L'U.I.V. affirme la maladie polykystique rénale.

Il existe des varices œsophagiennes.

La pression portale est à 24 mm de mercure.

La biopsie hépatique à l'aiguille confirme le diagnostic de F.A.B. L'enfant n'a pas présenté d'hémorragie.

Va bien en 1962 (7 ans).

OBSERVATION N° 3 DE KERR

(Quarterly Journal of Medicine)

Il s'agit d'une fillette de 8 ans, sans antécédents. Elle a présenté à l'âge de 5 ans, puis pendant deux ans des hématémèses suivies de mœlena.

Le foie est dur, mais pas très gros. La rate est perçue.

Les tests de fonctionnement hépatique sont normaux.

L'U.I.V. est normale.

La pression portale est à 18 mm de mercure.

Il existe des varices œsophagiennes.

On pratique, le 13 novembre 1956, une anastomose portocave terminolatérale.

La biopsie hépatique confirme la fibrose portale avec hyperplasie des canaux biliaires.

En mars 1957, reprise des hémorragies par thrombose de l'anastomose. On pratique alors une splénectomie et une ablation des varices.

L'enfant a refait hématomèse et mœlena par la suite.

OBSERVATION N° 4 DE KERR

(Quarterly Journal of Medicine, 1961)

Petit garçon de 8 ans qui a présenté, à l'âge de 6 ans, une hématomèse. Le foie est alors dur, débordant de 2 cm les fausses côtes.

La rate déborde de 1 cm.

Les tests hépatiques sont normaux.

Il existe des varices œsophagiennes.

La pression portale atteint 25 mm de mercure.

L'enfant présente en outre une salmonellose persistante.

En juin 1957, anastomose portocave terminolatérale, avec biopsie chirurgicale.

Le rein droit semblait normal à l'intervention. Depuis celle-ci, l'enfant présente des poussées fébriles.

A l'âge de 10 ans, l'U.I.V. montre un élargissement et une distension des calices, surtout au niveau du rein gauche, probablement par des kystes.

Biopsie fibrose hépatique avec hyperplasie des canaux biliaires.

OBSERVATION N° 5 DE KERR

(Quarterly Journal of Medicine, 1961)

Cette petite fille de 12 ans a présenté à l'âge de 5 ans hématomèse et mœlena. Le foie est gros et dur, la rate déborde de 2 cm les fausses côtes.

Les tests hépatiques sont normaux.

L'œsophagoscopie montre des varices œsophagiennes.

La pression portale peropératoire est trouvée à 26 mm de mercure.

On pratique (1954) une anastomose portocave termino-latérale.

En 1959, la rate et le foie ne sont plus perçus.

A l'U.I.V. le rein droit semble normal, mais le gauche présente une distorsion des calices qui est insuffisante pour affirmer la polykystose rénale.

OBSERVATION N° 6 DE KERR

(Quarterly Journal of Medicine, 1961)

Jeune fille de 13 ans qui présente depuis l'âge de 2 ans une hépatosplénomégalie. Elle fait à cette époque une glomérulonéphrite aiguë. A 3 ans, hématémèse, puis nouvelles hémorragies entre 9 et 12 ans.

En 1957 (à l'âge de 12 ans) le foie est gros et dur, la rate est perçue.

Les tests hépatiques sont normaux, de même que l'U.I.V.

La pression portale est à 25 mm de mercure.

Il existe des varices œsophagiennes.

On pratique, en mars 1958, une anastomose portocave termino-latérale.

L'enfant va bien depuis.

OBSERVATION N° 7 DE KERR

(Quarterly Journal of Medicine, 1961)

Jeune fille de 22 ans, sans antécédents.

A l'âge de 16 ans, une anémie hypochrome permet de découvrir une hépatomégalie et une splénomégalie. La laparotomie montre un foie cirrhotique.

A 17 ans, hématémèse et, pendant 3 ans, hémorragies à répétition.

Les tests hépatiques étant normaux, la pression portale à 19 mm de mercure, on pratique une anastomose portocave termino-latérale, en janvier 1957.

L'U.I.V. faite depuis montre des images de kystes rénaux.

La malade va bien en 1961.

A signaler que son frère présente, sans autre signe clinique qu'une hépatosplénomégalie, une polykystose rénale. La biopsie hépatique à l'aiguille a confirmé la fibrose hépatique congénitale.

OBSERVATION N° 12 DE KERR

(*Quarterly Journal of Medicine*, 1961)

Il s'agit d'une petite fille de 7 ans présentant une splénomégalie. Un an plus tard le lobe gauche du foie est augmenté de volume et dur. Les tests hépatiques sont normaux, mais il existe quelques signes d'hypersplénisme.

En 1959, soit à l'âge de 11 ans, hématémèse.

On pratique alors une anastomose portocave latéro-latérale et on trouve un kyste du cholédoque, le lobe gauche seul est augmenté de volume. La veine porte est normale.

Un an plus tard, l'U.I.V. montre une dilatation bilatérale des calices supérieurs.

L'enfant va bien, 3 ans après l'anastomose.

OBSERVATION N° 15 DE KERR

(*Clinical Radiology*, 1962)

Il s'agit d'une fillette qui présentait, depuis l'âge de 3 mois, un abdomen augmenté de volume.

A l'âge de 6 ans, on trouve une hépatosplénomégalie et une albuminurie.

De 7 à 12 ans, elle présente des signes d'atteinte rénale qui vont en augmentant. L'U.I.V. montre une maladie polykystique rénale.

L'enfant meurt d'urémie.

L'autopsie révèle : une fibrose hépatique congénitale avec splénomégalie et varices œsophagiennes.

Les reins contiennent de nombreux kystes avec des signes de néphrite secondaire.

OBSERVATION DE KIRIMLIDIS

(*Presse Médicale*, 20 avril 1963)

Ce petit garçon de 4 ans présentait à 12 mois une hépatosplénomégalie qui augmente régulièrement de volume.

A 4 ans, hépatomégalie très importante dure. La rate est très volumineuse.

Les tests de fonctionnement hépatique sont normaux.

Il n'y a pas de varices œsophagiennes.

À la splénoportographie, la pression est trouvée à 37 cm d'eau, la veine porte est normale, il existe de grosses veines paraombilicales (syndrome de Cruveilhier-Baumgarten).

La biopsie hépatique montre une sclérose des espaces portes au sein de laquelle les canaux biliaires prolifèrent.

La pyélographie révèle des atteintes kystiques rénales surtout à gauche.

QUATRE OBSERVATIONS DE L. KRAINER

(*Gastroenterology*, 1957)

L. Krainer rapporte les observations de 4 jeunes adultes qui présentaient un syndrome d'hypertension portale.

Trois d'entre eux avaient une maladie kystique rénale. L'un de ces malades est mort d'urémie.

La biopsie hépatique révéla dans ces 4 cas une hyperplasie congénitale des canaux biliaires avec défaut de développement du système veineux porte : la lumière des branches interlobulaires du réseau porte est invisible.

OBSERVATION N° 3 DE LATHROP

(*Pediatrics*, 1959)

M... D..., 6 ans.

Ce garçon fait une hématémèse massive en 1958. On découvre alors une hépatomégalie du lobe gauche et une splénomégalie.

L'U.I.V. montre des dilatations kystiques des tubes rénaux. Les tests de floculation sont légèrement perturbés.

La laparotomie exploratrice révèle une pression à 40 cm d'eau. La splénoportographie montre qu'il n'y a pas d'obstacle sur la circulation porte, mais des varices œsophagiennes.

Biopsie hépatique.

Augmentation marquée du tissu de soutien portal et interlobulaire qui entoure des canaux larges, irréguliers, anastomosés. Ces canaux sont bordés d'une seule couche de cellules cubiques ou cylindriques et ressemblent à des canaux biliaires.

L'enfant va bien 6 mois plus tard. On ne sait rien depuis.

A signaler que la sœur aînée présente une maladie polykystique rénale et une hépatomégalie. Une autre sœur de 5 ans présente une maladie polykystique rénale sans hépatomégalie.

La sœur de 8 ans présente un kyste rénal solitaire.

Une sœur n'est pas atteinte ni de maladie hépatique, ni de maladie rénale.

La sœur de 2 ans présente des signes d'insuffisance rénale mais l'U.I.V. montre une hypoplasie sans kystes.

Nous n'avons pu avoir de nouvelles récentes. Le Docteur Lathrop a perdu ces gens de vue.

OBSERVATION N° 6 DE LATHROP

(*Pediatrics*, 1959)

M... Den...

Cet enfant présentait un bec-de-lièvre.

Il a fait à 3 ans hématomèse et mœlena et, à l'âge de 5 ans, on a découvert une hépatomégalie.

La pression portale était de 30 cm d'eau. On a pratiqué splénectomie et anastomose splénorénale qui fonctionne bien pendant 6 mois. Puis nouvelles hémorragies. On pratique alors une anastomose portocave, puis une ligature de varices œsophagiennes. Le foie n'est plus perçu. Les tests de fonctionnement hépatique sont normaux.

L'U.I.V. met en évidence des dilatations kystiques. L'enfant meurt deux ans plus tard de méningite à pneumocoque à l'âge de 9 ans.

L'autopsie montre un gros foie avec augmentation modérée de la fibrose porte et prolifération marquée des canaux biliaires.

Les reins sont kystiques.

OBSERVATION DE MOZZICONACCI ET COLL.

(*Arch. Fr. de Pédiatrie*)

M. F..., garçon de 11 ans, chez qui on a découvert, à un examen systématique, une splénomégalie, en juillet 1957. Il n'y a aucun antécédent.

La rate déborde jusqu'à la ligne ombilicale, le foie est perçu surtout au niveau du creux épigastrique, il est dur et même un peu grenu.

Les tests de fonctionnement hépatique sont légèrement perturbés (prothrombine: 40 %. Tests de floculation légèrement positifs). Il existe de grosses varices œsophagiennes.

La splénoportographie révèle une pression à 33 cm d'eau. Le tronc de la veine porte est normal.

L'U.I.V. est normale.

Mars 1958 : hématomèse grave, qui se reproduit et entraîne rapidement un coma semble-t-il hyperammonémique qui cède à la thérapeutique.

L'intervention est décidée, mais l'enfant fait une nouvelle hémorragie mortelle très rapidement.

A l'autopsie : le foie présente une surface bosselée, cloutée et d'une dureté pierreuse.

Les reins sont normaux.

Histologie : foie : énormes bandes de sclérose d'aspect finement fibrillaire, lobulant le parenchyme hépatique en lobules de taille extrêmement variable, les uns étant réduits à une dizaine de cellules seulement. Les cellules hépatiques sont très peu altérées ; on note seulement, en certains points de la préparation, la présence de pigment biliaire dans les capillicules. Ces travées de fibrose contiennent fort peu de cellules inflammatoires, mais on y remarque une très intense prolifération de canaux biliaires bordés par des cellules franchement cubiques et dans la lumière desquelles on trouve parfois d'épaisses concrétions biliaires. Ces cavités ne sont pas dilatées, comme il est classique de le décrire dans la maladie dite fibro-kystique du foie.

Il n'en demeure pas moins :

1° qu'il ne s'agit pas de néocanalicules biliaires mais de vrais canaux biliaires ;

2° que ceux-ci sont en nombre considérablement élevé à l'intérieur des bandes fibreuses.

OBSERVATION N° 3 DE PARKER

(*Journal of Path. and Bact.*, 1956)

Il s'agit d'un petit garçon de 8 ans mort dans un accident de la rue, par fracture de la base du crâne.

A l'autopsie, le foie qui était gros présente une fibrose portale sans kystes.

Les reins sont polykystiques.

Au point de vue histologique : épaissement fibreux de tous les espaces portes qui contiennent un nombre anormal de canaux biliaires normaux. Pas de dilatation kystique. Pas d'inflammation. L'architecture lobulaire est conservée, mais les espaces portes sont souvent unis, si bien que certains lobules paraissent encerclés par la fibrose. La lame du parenchyme qui la borde est normale. Le pancréas est normal.

OBSERVATION DE SACREZ

(Arch. Fr. de Pédiatrie)

V... L..., petite fille de 8 ans (octobre 1957), présente des douleurs abdominales et une hématomérose le 10 octobre 1957. Son médecin avait découvert à l'âge de 14 mois une hépatosplénomégalie.

Le 14 octobre, l'enfant est subictérique, le foie déborde le rebord costal de 3 travers de doigt, la rate est augmentée de volume ; il existe une discrète ascite.

Les tests de fonctionnement hépatique sont normaux.

Enfin, il existe une albuminurie.

Les radiographies révèlent des varices œsophagiennes.

L'U.I.V. puis la pyélographie ascendante mettent en évidence des reins polykystiques.

La splénoportographie montre que la veine porte est normale, la pression est de 30 cm d'eau.

On pratique une splénectomie simple avec biopsie hépatique.

Pendant les mois qui suivent l'enfant va bien ; il ne persiste qu'une albuminurie et une hépatomégalie ; les tests de fonctionnement hépatique sont toujours normaux.

En août 1961, on pratique une anastomose portocave.

Depuis l'enfant va très bien. En février 1963 elle est en bon état général, mais l'albuminurie persiste.

Biopsie hépatique.

Le fragment hépatique montre l'existence d'une cirrhose avancée dans son évolution. Epaississement scléreux sous-glissonien avec travée sclérohyaline dense diffusant en profondeur de la glande et découpant le parenchyme en îlots ou nodules irréguliers. Cette sclérose est modérément inflammatoire, elle est infiltrée de quelques traînées de lymphocytes, mais il existe des foyers inflammatoires plus actifs et de signification plus récente autour des canaux biliaires dilatés. Le parenchyme hépatique restant est subnormal, un peu d'atrophie par compression sur les bords des nodules, mais pas de dégénérescence graisseuse ni d'autres dégénérescences.

La lésion dominante est constituée par une multiplication des canaux biliaires intrahépatiques aussi bien dans le parenchyme restant que dans le tissu de sclérose. Il ne semble pas que les canaux biliaires proviennent d'une néogénèse biliaire à partir de la travée hépatique. Ils sont tous bordés par un épithélium cylindro-cubique typique et sont préexistants, naissant par exemple à partir de bourgeonnement du système excréto-biliaire intrahépatique.

Ces canaux biliaires sont très fréquemment dilatés en transformation microkystique, à la lumière encombrée par une bile fortement

colorée et concrétée. Il est parfaitement possible de trouver de petits kystes parfois cavernisés les uns dans les autres en dehors de toute fibrose en pleine travée hépatique non remaniée.

L'architecture de la lésion donne l'impression d'une malformation biliaire intrahépatique portant en tout premier lieu sur les canaux biliaires périlobulaires. On peut considérer l'affection comme une maladie polykystique très spéciale du foie.

OBSERVATION DE SARROUY ET COLL.

(Pédiatrie, 1961)

Ta... Ros..., fillette de 14 ans qui a présenté à l'âge de 4 ans des accès fébriles avec splénomégalie étiquetés paludisme et traités comme tels.

En août 1954, au cours d'un de ces accès fébriles, on découvre une hépatosplénomégalie.

En avril 1956, mœlena. Le foie est alors augmenté de volume et dur et la rate très grosse.

Les tests de fonctionnement hépatique sont normaux.

Il existe de volumineuses varices œsophagiennes.

La splénoportographie montre une hypertension à 50 cm d'eau ; le tronc de la veine porte est normal.

On pratique, le 29 juin 1956, une anastomose splénorénale avec biopsie hépatique.

En janvier 1961, l'enfant va bien.

Biopsie hépatique.

Le foie a, en effet, sur les lames histologiques, un aspect très particulier. Le tissu hépatique est découpé par des bandes conjonctives qui se raccordent quelquefois entre elles, mais sans réaliser de dispositif annulaire complet. Ces travées sont très larges et constituées par un tissu collagène dense, pauvre en noyaux, sans élément inflammatoire réactionnel. Elles contiennent des canaux biliaires très abondants, de gros calibre, à contours irréguliers, parfois anastomosés. Ces canaux sont bordés de cellules épithéliales, cylindriques ou cubiques, disposées en un seul plan ; parfois cet épithélium desquame abondamment dans la lumière ; certains canaux contiennent des thrombi biliaires. Les bandes fibreuses renferment également des capillaires sanguins nombreux et dilatés, de larges fentes lymphatiques, de petites ramifications artérielles ; les vaisseaux portes sont peu visibles.

Les hépatocytes sont normaux ; au sein des lobules se rencontrent des canaux bordés d'un épithélium cubique.

Nous n'avons pu avoir des nouvelles de l'enfant.

OBSERVATION DE SEDACCA

(*Gastroenterology*, 1961)

Observation n° 1. — P... D... R..., 2 ans.

Cette petite fille présente, à l'âge de 13 jours, 2 masses ovoïdes dans les flancs, avec albuminurie et leucocyturie. L'U.I.V. confirme qu'il s'agit bien de reins polykystiques.

En 1958, à l'âge de 1 an, on découvre une hypertension artérielle à 20/12.

En mai 1959, grosse hématurie. On sent, en plus des deux masses des flancs, une rate débordant de 3 travers de doigt.

Les tests hépatiques sont normaux. Il existe des varices œsophagiennes.

A la splénoportographie, la pression est trouvée à 45 cm d'eau, le système porte est plutôt dilaté.

A la laparotomie, le foie est petit, dur, avec une surface nodulaire. On pratique une résection gastro-œsophagienne, une splénectomie et une pyloroplastie avec gastrostomie et une biopsie hépatique.

L'enfant est morte au 3^e jour par hémorragie par anticoagulant circulant.

A l'autopsie: les reins sont polykystiques. Il existe de petits kystes hépatiques.

Histologie : Dilatation marquée et diffuse des canaux biliaires interlobulaires bordés d'un épithélium cylindrique et cubique bas. De nombreux canaux contiennent de la bile brunâtre et des débris éosinophiles ; les kystes sont entourés d'un tissu de soutien qui n'est que peu augmenté, si on le compare à notre deuxième cas et à ce qu'on trouve dans les foies polykystiques. Les espaces portes contiennent une large branche de la veine porte et des artéριοles hépatiques. Dans les espaces plus petits, isolés ou périphériques on ne trouve que quelques sinus veineux bordés par un endothélium ou des vaisseaux méconnaissables.

OBSERVATION DE SEDACCA

(*Gastroenterology*, 1961)

Observation n° 2. — E... Z..., fillette de 11 ans.

Cette enfant présente en février 1956 une hématurie et un œdème suivi de coma. Le foie et la rate ne sont pas perçus, les tests hépatiques sont normaux.

En février 1959, nouvelle hématomérose massive, la rate est alors palpable, les tests hépatiques sont toujours normaux. Il existe des varices œsophagiennes.

La splénoportographie révèle une hypertension à 35 cm d'eau, le système veineux porte est normal.

L'U.I.V. paraît normale.

Mars 1959 : splénectomie et anastomose splénorénale. Le foie paraît cirrhotique : biopsie.

La biopsie hépatique montre des « espaces » arrondis ou allongés de tissu fibreux dense, contenant des canaux biliaires interlobulaires. La dilatation des canaux est minime, on trouve des amas brunâtres.

Une prolifération importante de conduits biliaires intralobulaires est notée. Dans de rares endroits des kystes, bordés d'un épithélium endothélial confirment les canaux et les vaisseaux. On ne sait s'ils sont d'origine biliaire ou vasculaire.

Les espaces portes ne contiennent que des sinusoides.

En juin 1959, nouvelle hématomérose nécessitant la ligature des varices.

Nous n'avons reçu aucune nouvelle.

OBSERVATION DE VAN DER SHOOT

(cité par KERR, *Quarterly J. of Medicine*)

A..., petite fille de 13 ans qui présente une splénomégalie : le foie n'est pas perçu. Les tests hépatiques sont normaux. L'U.I.V. affirme la maladie polykystique rénale.

On pratique une splénectomie avec biopsie hépatique.

L'enfant va bien pendant 36 mois, mais meurt après une nouvelle laparotomie pour hématomérose. La biopsie confirme la fibrose congénitale avec hyperplasie des canaux biliaires.

OBSERVATION N° 2 DE VAN DER SHOOT

(cité par KERR)

B..., jeune fille de 15 ans présentant une splénomégalie sans hépatomégalie. Les reins sont polykystiques.

Elle meurt d'une hémorragie sous-arachnoïdienne et on découvre à l'autopsie, outre des reins polykystiques, un anévrysme rénal et surtout un anévrysme de l'artère cérébrale moyenne. La biopsie confirme la fibrose congénitale.

OBSERVATION N° 1 DE SWEETNAM

(*Lancet*, 1961)

Garçon de 11 ans, qui présentait à l'âge de 2 ans une hépatomégalie : la rate était palpable.

Les reins sont normaux à l'U.I.V.

Les tests hépatiques sont négatifs, mais la prothrombine est à 50 %.

A la laparotomie le foie a un aspect de cirrhose. La biopsie affirme la fibrose congénitale des espaces portes avec hyperplasie des canaux biliaires sans dilatation kystique.

L'enfant va bien pendant 2 ans puis présente des hématomèses. Il existe des varices œsophagiennes et la splénoportographie confirme l'intégrité du système veineux porte. On pratique donc en 1954 (l'enfant a 5 ans) une anastomose portocave latéro-latérale. La pression est de 60 cm d'eau.

Six ans plus tard, l'enfant va bien, la rate n'est plus perçue, mais le foie reste gros. Les tests hépatiques sont normaux.

L'U.I.V. pratiquée actuellement montre des reins polykystiques.

OBSERVATION N° 2 DE SWEETNAM

Sœur du précédent. Enfant de 12 ans 1/2 qui a présenté à l'âge de 5 ans une hématomèse qui permet de découvrir une hépatosplénomégalie. Les tests de fonctionnement hépatique sont normaux. Il existe des varices œsophagiennes.

La splénoportographie confirme l'intégrité du système porte. La pression est de 28 cm d'eau.

On pratique une anastomose portocave latéro-latérale (5 ans).

L'enfant va bien depuis 1954.

L'U.I.V. est normale.

La biopsie hépatique confirme la fibrose portale et l'hyperplasie des canaux biliaires.

BIBLIOGRAPHIE

- ABALLI A.-J., GARCIA, PALACIO A. — Fibrosis congénita del hígado y enfermedad poliquistica. *Revista Cubana de Pediatría*, 29, 9, 505-524, 1957.
- ADAMS F.-H. — Four siblings with hepatic disease leading to cirrhosis. *Am. J. Dis. Child.*, 84, 168-174, 1952.
- AHRENS E.-H., HARRIS R.-C., MAC MAHON H. — Atresia of the intrahepatic bile ducts. *Pediatrics*, 8, n° 5, 628-647, 1951.
- ANDRIEU J. — Contribution à l'étude d'une variété rare de reins polykystiques du nouveau-né. *Thèse Paris*, 1958.
- ARNAUD H. — Kystes épidermoïdes multiples de la rate associés à la maladie polykystique du rein. *La Presse Médicale*, 42, 925-928, 1952.
- AUBERTIN E., DUBOURG J., KERMAREC J., FONTAN F., WONE Ch., AUBERTIN J., BILDSTEIN G. — Un cas de syndrome de Banti par fibro-angio-adénomatose hépatique. Traitement par anastomose portocave. *J. de Médecine de Bordeaux*, 157-166, 2/1962.
- AUGUSTE C., DELANNOY E., TACQUET A. — Adénome biliaire kystique. *Arch. Mal. App. Digest.*, 41, 957-960, 1952.
- AUVERT J. — Les cirrhoses de l'enfant avec hypertension portale. *Revue Intern. Hépatologie*, 5, 1243-1294, 1955.
- Hypertension portale de l'enfant. Problèmes de diagnostic et de traitement. *Pathologie et Biologie*, 9, 1137-1141, 1961.
- AUVERT J., FARGE Cl. — Hypertension portale de l'enfant. Dans une série de 123 cas, étude des cas difficiles nécessitant plusieurs interventions. Intérêt de l'anastomose cavo-mésentérique. *Annales de Chirurgie*, 17, n° 5, 281-311, mars 1963.
- AUVERT J., CELERS-BOURILLON J. — Résultats éloignés de 14 anastomoses splénorénales pour hypertension portale avec foie normal chez l'enfant (syndrome de Banti). *Arch. Fr. Pédiatrie*, 12, n° 6, 590-602, 1955.

- BABER M.-J. — A case of congenital cirrhosis of the liver with renal tubular defects akin to those in the Fanconi syndrome. *Arch. Dis. Chil.*, 31, 335-339, 1956.
- BARD. — La dilatation idiopathique des organes tubulés ou cavitaires. *Journal Médecine Lyon*, 193, 1922.
- BARON M. — La fibroadénomatose biliaire avec hypertension portale ; à propos d'une observation. *Thèse Paris*, 1960.
- BARRE Y., PAOLAGGI J. — Deux cas de kystes embryonnaires multiples du foie. Rôle particulier de la capsule de Glisson. *Arch. Mal. App. Digest.*, 50, n° 2, 783, 1961.
- BEAU A., PREVOT J., MANCIAUX M., GUERCI O. — Un nouveau cas de malformation polykystique congénitale des voies biliaires. *Journal de Chirurgie*, 80, n° 4, 442-451, 1960.
- BENHAMOU J.-P. — Classification physiopathologique des syndromes d'hypertension portale. *Semaine des Hôpitaux*, Pathologie et Biologie, 9, n° 11-12, 1305-1310, 1961.
- BENHAMOU J.-P., FAUVERT R. — Hypertension portale par bloc intra-hépatique. *Revue du Praticien*, 11, n° 2, 145-164, 1961.
- BENHAMOU J.-P., GUILLEMOT R., TRICOT R., LÉGER L., FAUVERT R. — Hypertension portale essentielle. *Presse Médicale*, 70, n° 50, 2397, 1962.
- BERNARD J.-P., BÉRAUD C., LOISEAU P., TRAISSAC F.-J. — Polykystose hépatorénale de l'adulte. Documents splénoportographiques. *Arch. Mal. App. Digest.*, 50, n° 1, 513, 1961.
- BIALESTOCK. — The morphogenesis of renal cysts in the still born studied by microdissection technique. *J. of Path. and Bact.*, 71, 51, 1956.
- BIGELOW N.-H. — The association of polycystic kidneys with intracranial aneurysm and other related disorders. *Am. J. Med. Sciences*, 225, 973, 485-493, 1953.
- BLAKEMORE A.-H. — Porto caval shunt for portal hypertension. *J.A.M.A.*, 145, 1335-1339, 1951.
- BOQUIEN Y., LÉGER L., GUYET P. — Deux cas de dilatation congénitale des canaux biliaires intra-hépatiques associés à une cirrhose du foie et à des malformations diverses. *Revue Médico-Chirurgicale des Maladies du Foie, de la Rate et du Pancréas*, 33, n° 2, 73-86, 1958.
- BOSC R. — Cirrhose du foie et malformation congénitale des voies biliaires chez un nourrisson. *Pédiatrie*, 150-154, 1949.
- BOURGEON R. — L'hypertension portale chez l'enfant. *Algérie Méd.*, 62, 8, 789, 1958.
- BROWN R.-A.-P. — Polycystic disease of kidneys and intracranial aneurysm. Etiology and interrelationship of these conditions. *Glasgow M.J.*, 32, 333-348, 1951 (cité par POUTASSE).
- BUNTING C.-H. — Congenital cystic kidney and liver with a family tendency. *J. Exp. Med.*, 8, 271, 1906.

- CADE, CROIZAT P. — Hémorragie cérébroméningée chez un porteur de rein polykystique. Coexistence de lésions hépatiques. *Lyon Médical*, 1, 249, 1926.
- CAMPBELL G.-C. — Congenital polycystic disease of the kidneys and liver. *British Medical Journal*, 2, 716, 1929.
- CAMPBELL G.-S., BICK H.-D., PAULSEN E.-P., LOBER P.-H., WATSON C.-J., VARCO R.-L. — Bleeding œsophageal varices with polycystic liver. *New England J. of Med.*, 259, 18, 904-910, 1958.
- CAROLI J., COUINAUD C. — Une affection nouvelle, sans doute congénitale des voies biliaires. La dilatation kystique unilobulaire des canaux hépatiques. *Semaine des Hôpitaux*, 34, n° 8/2, 496-502, 1958.
- CAROLI J., ETÈVE J., EMERIT B. — Un nouveau cas de dilatations kystiques congénitales des voies biliaires intrahépatiques. *Semaine des Hôpitaux*, 36, n° 28/6, 1791-1800, 1960.
- CAROLI J., SOUPAULT R., KOSSAKOWSKI, PLOCKER L., Mme PARADOWSKA. — La dilatation polykystique congénitale des voies biliaires intrahépatiques. Essai de classification. *Semaine des Hôpitaux*, 34, n° 8/2, 488-495, 1958.
- CHAPTAL J., JEAN R., PAGES P., Mme DOSSA, LHORET R. — Etude sur la fibro-angiomatose biliaire congénitale. A propos d'un cas avec association à une dysplasie rénale. *Pédiatrie*, 16, n° 2, 121-136, 1961.
- CHENDEROVITCH J. — Les mécanismes de l'hypertension portale au cours des cirrhoses nodulaires. *Pathologie et Biologie*, 9, 11-12, 1961.
- CHIRAY M., MASCHAS H. — Maladie polykystique du foie et des reins. *Arch. Mal. App. Digest.*, 30, 113-119, 1941.
- Clinical pathological Conference. The Children's Hospital Medical Center, Boston, Massachusetts. Cyanosis, hepatic disease, portal hypertension. *Journal of Pediatrics*, 58, n° 1, 126-133, 1961.
- COMFORT M.-W., GRAY N.-K. — Polycystic disease of the liver a study of 24 cases. *Gastroenterology*, 20, 60, 1952.
- COSTANTINI H., BENHAMOU E. — Sur un cas de maladie polykystique du foie. *Arch. Mal. App. Digest.*, 20, 184-193, 1930.
- COURTOIS-SUFFIT M., CHARLEUX H. — Cystadenomes biliaires et maladie polykystique du foie. *Semaine des Hôpitaux*, 60, 3408, 1960.
- COUVELAIRE A. — Sur la dégénérescence kystique congénitale des organes glandulaires, en particulier des reins et du foie. *Ann. Gyn. Obstétrique*, 52, 453, 1899.
- CRAIG M., HADDAD, SCHWACHMAN H. — The pathological changes in the liver in cystic fibrosis of pancreas. *Ama. J. Dis. of Child.*, 93, 357, 1957.

- CRAIG J.-M., GELLIS S.-S., HSIA D. — Cirrhosis of the liver in infants and children. *Ama. Am., J. of Dis. of Child.*, 90, 3, 299-322, 1955.
- CRESTI M. — Contribution à l'étude des kystes solitaires non parasitaires du foie. *Arch. Mal. App. Digest.*, 48, 1020, 1959.
- CRISMER, LAMBERMONT. — Stase portale en rapport avec un foie polykystique, cause favorisante d'hématémèse chez un ulcéreux du bulbe. *Acta Gastroenterologica Belge*, XV, 628, 1952.
- CROIZAT P., REVOL L. — Fibroadénie et hypertension portale (contribution à l'étude du syndrome de Banti). *Semaine des Hôpitaux*, 29, 9-57, 1953.
- DAVIS C.-E. Jr., RYDEEN J.-O. — Massive congenital solitary cyst of the liver in infants. *Surgery*, 49, n° 2, 265-270, 1961.
- DAVIS E., POTTER E. — Congenital malformations and obstetrics. *Pediatrics*, 19, 719, 1957.
- DEBRAY C., HEPP J., AUVERT J., BUCHET R., FALLOT P., LEBLANC J., SEJOURNE M. — A propos de la maladie polykystique du foie et des reins (réflexions cliniques et radiologiques). *Presse Médicale*, 70, n° 9, 421-424, 1962.
- DELANNOY E., LAGACHE G. — Adénome biliaire kystique. *Arch. Mal. App. Digest.*, 36, 452-456, 1947.
- DELORE X., CROIZAT P. — Un cas de maladie polykystique du foie et des reins avec porencéphalie et hémiplégie infantile. *Arch. Fr. Belges de Chirurgie*, 177, 1928.
- DIBLE J. — Foetal and neonatal hepatitis and its sequelae. *J. of Path. and Bact.*, 67, 195, 1954.
- DIRIART H., POUJOL J., ANDRIEU J., ISIDOR P. — Cas de polykystose hépatorénale du nouveau-né. Le rein. éponge du nouveau-né. *Archives Fr. de Pédiatrie*, 19, n° 8, 1125-1128, 1962.
- DOUMER E., CLAY A., BELBENOIT C., VOUTERS L. — Réflexions sur un cas de maladie polykystique du foie. *Arch. Mal. App. Digest.*, 49, 1688-1692, 1960.
- DUSTIN P. — Etude critique du syndrome de Banti. *Acta Gastroenterologica Bel.*, XV, 5, 313-343, 1952.
- ELLIS, LINTON, JONES. — Effect of venous shunt surgery on liver function in patients with portal hypertension. A follow up of 125 patients operated on in the last ten years. *The New England J. of Med.*, 254, 20, 931, 1956.
- FARGE C., AUVERT J. — L'anastomose iléo-mésentérique. Procédé améliorant l'anastomose veineuse cavo-mésentérique pour hypertension portale. *Presse Médicale*, 70, 47, 2217-2218, 1962.

- FERRON C. DE. — Les cirrhoses au cours des malformations des voies biliaires. *La Médecine Infantile*, n° 3, 1961.
- FERRON A. DE, GORDEEF A., FERRON C. DE, JULIEN A. — La fibro-angio-adénomatose du foie avec hypertension portale. Clinique - Radiologie - Traitement. *Presse Médicale*, 69, n° 25, 1147-1150, 1961.
- FEVRE M. — Malformations kystiques des reins chez l'enfant. *Sem. Hôp. Annales de Chirurgie*, 12 juin 1958.
- GARSAUX. — Du gros foie polykystique. *Thèse Paris*, 1913.
- GIBSON J.-B., RODGERS. — *Arch. Dis. Child.*, 32, 355-358, 1957.
- GIRARD M., FRAYSSE H., BADON A. — Considérations sur un cas de maladie polykystique du foie. *Arch. Mal. App. Digest.*, 41, 1280-1285, 1952.
- GIRARD P.-F., GUINET P. — Contribution à l'étude anatomopathologique de la maladie polykystique congénitale. Pathogénie du rein polykystique. *Journal Méd. Lyon*, 109, février 1943.
- GOUYGOU. — La dystrophie kystique des muqueuses excréto-urinaires. *Annales d'Anat. Path.*, 2, 170, 1956.
- GRUMBACH R., BOURILLON J., AUVERT J.-P. — Maladie fibro-kystique du foie avec hypertension portale chez l'enfant. Deux observations. *Sem. Hôpitaux. - Arch. Anat.-Path.*, 30, n° 2, 74-77, 1954.
- GRUMBACH R. — Maladie fibro-kystique du foie. *Journées Pédiatriques*, 129-132, 1954.
- HAYES M.-A., GOLDENBERG I.-S., BISHOP C.-C. — The developmental basis for bile duct anomalies. *Surgery, Gynecology and Obstetrics*, 107, n° 4, 447-456, 1958.
- HARTMANN L., NICOLLO F., LOVERDO A. — Mesure de la vitesse de circulation portale. *Path. et Biol.*, 9, 11-12, 1961.
- HENSON S.-W., GRAY. — Benign tumors of the liver. Polycystic disease of surgical significance. *Surg. Gyn. and Obst.*, 104, 63, 1957.
- HEROLD A. — Beitrag zu Ätiologie, pathologischer Anatomie und Pathogenese der Kindlichen Lebercirrhose. *Helv. Pediatr.*, 10, 427-448, 1955.
- HOEDEN Van der, DELOYERS L., DUSTIN P., DUPREZ A. — Kyste solitaire non parasitaire du foie (cystadénome biliaire). *Arch. Mal. App. Digest.*, 47, 538-552, 1958.
- HSIA D., GELLIS S. — Portal hypertension in Infants and children. *Am. J. of Dis. of Children*, 90, n° 3, 290-298, 1958.
- IVEMARK B.-I., OLDFELT V., ZETTERSTRÖM R. — Familial dysplasia of kidneys, liver and pancreas. A probably genetically determined syndrome. *Acta Paediatrica*, 48, n° 1, 1-11, 1959.

- JORDAN, PATTON, BENSON. — Portal hypertension in infants and children. *Arch. of Surg.*, 72, 5, 879, 1956.
- JUSTIN BESANÇON L., LAMOTTE M., LAMOTTE-BARRILLON S., GRIVAUX M., TUTIN M. — Maladie polykystique du foie et des reins. *Revue Méd. Fr.*, 505-509, déc. 1960.
- KERNEIS J.-P., FERRON DE. — La fibro-angio-adénomatoïse du foie avec hypertension portale. Anatomie pathologique. Physiopathologie. Nosologie. *Presse Médicale*, 69, n° 30, 1406-1409, 1961.
- KERR D.-N.-S., HARRISSON C.-V., SHERLOCK S., WALKER R.-M. — Congenital hepatic fibrosis. *Quarterly J. of Medicine*, 30, n° 117, 91-117, 1961.
- KERR D.-N.-S., WARRICK C.-K., HART-MERCER J. — A lesion resembling medullary sponge kidney in patients with congenital hepatic fibrosis. *Clinical Radiology* (Lond.), 13, 2, 85-91, 1962.
- KIRIMLIDIS St., BAKALOUDES P., DROSOS Ch., GEORGIADOU D. — Sur un nouveau cas de maladie de Cruveilhier Baumgarten par lésions fibroangio-adénomateuses du foie. *Presse Médicale*, 71, n° 19, 981-982, 1963.
- KRAINER L. — Intrahepatic bile duct malformation. *Gastroentero.*, 33, 265, 1957.
- LACOSTE V. — 9 observations d'hémorragies intracrâniennes chez des nouveau-nés présentant des lésions histologiques moyennes, du foie, de la rate et du poumon. *Thèse, Lyon*, 1936.
- LAMY M., NEZELOF C., Mlle JAMMET M.-L., DRESCH C. — La maladie polykystique hépato-rénale (à propos d'un cas associant kystes hépatiques, kystes rénaux et hamartome du troisième ventricule). *Arch. Fr. Pédiatrie*, 18, n° 3, 293-309, 1961.
- LANTERNIER J. — L'hypertension portale dans le syndrome de Banti. *Thèse, Lyon*, 1951.
- LAPEYRÈRE J., DELMAS J.-L., REDON J. — Maladie polykystique du foie. *Arch. Mal. App. Digest.*, 49, 10, 1395-1397, 1960.
- LARBRE F. — L'agénésie des canaux biliaires intra-hépatiques. *Pédiatrie*, 14, n° 2, 207-210, 1959.
- LATHROP D.-B. — Cystic disease of the liver and kidney. *Pediatrics*, 24, n° 2, 215-224, 1959.
- LEFEBVRE J., AUVERT J., FAURE C. — La splénoportographie transpariétale appliquée aux hypertensions portales de l'enfant. *Arch. Fr. de Pédiatrie*, XII, n° 6, 581-589, 1955.
- LÉGER L., BOQUIEN Y., KERNEIS J.-P., GUYET P., HAUTEFEUILLE P. — Dysgénésies congénitales complexes des voies biliaires intra-hépatiques au cours des cirrhoses juvéniles avec hypertension portale. *Presse Médicale*, 66, 50, 1147-1151, 1958.

- LEJARS F. — Du gros rein polykystique de l'Adulte. *Thèse, Paris*, 1888.
- LELONG M. et coll. — La cholostase intrahépatique chronique du nourrisson et du jeune enfant. *Sem. Hôpitaux, Annales de Pédiatrie*, 36, n° 42-43, 2271-2280, 1960.
- LE NAOUR R.-J. — Sur 1 cas de tumeur polykystique du foie non parasitaire. *Thèse, Paris*, 1941.
- LE TAN VINH. — Hypertension portale par lésion hépatique congénitale. *Actualités Pédiatriques*, 4^e série, G. Doin, 1962.
- LE TAN VINH, ALAGILLE D., PERROT J., LELONG M. — Les cirrhoses biliaires avec concretion de la maladie fibrokystique du pancréas. *Revue Int. Hépatologie*, IX, 1, 117, 1959.
- LE TAN VINH, ALAGILLE D., WOLF A., REY J., LELONG M. — Agénésie des voies biliaires intrahépatiques, avec voies biliaires extrahépatiques normales. Etude anatomique. *Arch. Fr. Pédiatrie*, 18, n° 3, 358-367, 1961.
- LETULLE M. — Kystes congénitaux du cerveau et du foie, fibrome perlé des reins. *Bull. Mém. Soc. Anat.*, Paris, 13, 292, 1911.
- LÉVY Cl., CACHIN M. — L'hypertension portale d'origine intrahépatique. Problèmes cliniques et thérapeutiques. *Path. et Biologie*, 9, 11-12, 1961.
- LOEPER, BOUYGUES. — Les erreurs de diagnostic de la maladie kystique du foie. *Le Progrès Médical*, 73, 5-8, 1945.
- LUNDIN M., OLOW I. — Polycystic kidneys in new borns, infants and children. A clinical and pathological study. *Acta Paediatrica*, 50, 185, 1961.
- LYGREN. — Hepatolenticular degeneration (Wilson's disease) and juvenile cirrhosis in the same family. *Lancet*, 1, 275, 1959.
- MAC MAHON H. — Congenital anomalies of the liver. *J. Lab. Invest.*, 9, 127, 1960.
- MAILLET P. — Traitement chirurgical de l'hypertension portale de l'adulte. *Revue Lyon. Médecine*, 545, avril 1961.
- MARCEL J.-E. — Rein polykystique unilatéral. *Sem. Hôpitaux*, 1351, avril 1953.
- MARION P. — Les obstructions portales. *Sem. Hôpitaux*, 29, 2772, 1953.
- MARION P., PAPILLON J., PINET F., VIARD H., LAHNÈCHE B. — La splénoportographie dans l'hypertension portale. *Arch. Mal. Appar. Digest.*, 47, 1958.
- MARION P. — Traitement chirurgical palliatif de l'hypertension portale des blocs intrahépatiques. *Revue du Praticien*, XI, n° 2, 203-207, 1961.
- MATHURIN S. — 2 observations de kystes multiples du foie, *Thèse, Paris*, 1961.

- MELNICK P.-J. — Polycystic liver. Analysis of 70 cases. *Ama. Arch. of Path.*, 59, 162, 1955.
- MICHALOWICZ E. — Dégénérescence kystique simultanée du foie et des reins. *Thèse, Paris*, 1876.
- MILLER M., BRANDT L. — Portal hypertension in the absence of both liver disease and vascular obstruction. *Am. J. Dis. Child.*, 7, 442-448, 1962.
- MOSCHOWITZ E. — Non-parasitic cysts (congenital) of the liver, with a study of aberrant bile ducts. *Am. J. Méd., Sc.*, 131, 674, 1966.
- MOZZICONACCI P., AUVERT J., ATTAL. — Maladie fibrokystique du foie. *Arch. Fr. Pédiatrie*, 15, n° 9, 1269-1278, 1958.
- NORRIS R., TYSON R. — The pathogenesis of polycystic livers. *Am. J. of Path.*, 23, 1, 201, 1947.
- PALTIA V., SULAMAA M. — Treatment and prognosis of portal hypertension in children. *Arch. Dis. Child.*, 37, 192, 171-173, 1962.
- PARKER. — Fibrosis of the liver as a congenital anomaly. *J. of Path. and Bact.*, 71, 359, 1956.
- PASTERNAK A., HJELT L. — Cystic disease of the kidneys, liver and pancreas. *Annales paediatricae Fenniae*, 7, n° 2, 138-145, 1961.
- PASTEUR-VALERY-RADOT. — Notions actuelles sur les reins polycystiques. Etude analytique de 67 observations. *Sem. Hôpitaux*, 39, 5, 1956.
- POINSO R., MONGE R.-H., PAYAN H. — Maladie kystique du foie. *Expansion Scientifique Française*, 1954.
- POTTER E.-L. — Pathology of the foetus and the newborn. *The Year Book Publishers*, Chicago, 1952.
- POTTER E.-L. — Pathogenesis of congenital polycystic kidneys. *Am. J. of Dis. Child.*, 4, 94, 1957.
- POUTASSE E.-F., GARDNER W.-J., MAC CORMACK I.-J. — Polycystic kidney and intracranial aneurysm. *JAMA*, 154, 9, 741-744, 1954.
- RACHET, BUSSON, DUHAMEL. — Maladie polykystique du foie. *Sem. Hôpitaux*, 29, 731, 1953.
- RALL, ODEL. — Congenital polycystic disease of the kidney. *Am. J. Med. Sc.*, 218, 399, 1949.

- REILLY B.-J., NEUHAUSER E.-B.-D. — Renal tubular ectasia in cystic disease of the kidneys and liver. *American J. of Roentgenology, Radiumtherapy, Nuclear Medicine*, 84, n° 3, 546-554, 1960.
- ROBERT-ARDUIN M.-T. — Splénectomie et infection chez l'enfant. *Thèse, Lyon*, 1961.
- ROBERTS W. — The hepatic cirrhosis of cystic fibrosis of the pancreas. *Am. J. Medicine*, 32, n° 2, 324-328, 1962.
- RUGGIERI B.-A., BAGGENSTOSS A.-H., LOGAN G.-B. — Juvenile cirrhosis. *Ama. J. Diseases Child.*, 84, 64, 1957.
- SABOURIN Ch. — Contribution à l'étude de la dégénérescence kystique des reins et du foie. *Arch. Physiologie*, 215, 1882.
- SACREZ R., BEAUVAIS P., WILLARD D., DOUROV N., KORN R. — Fibroangiomatose biliaire du nourrisson. *Soc. Fr. Pédiatrie. Sect. Strasbourg; Presse Médicale*, 9 février 1963.
- SACREZ R., FRUHING L., WILLARD D., KURTZEMANN G., MACKEN J., WAGNER R. — Fibroangiomatose biliaire avec hypertension portale et reins polykystiques chez une fillette de 8 ans. *Arch. Fr. Pédiatrie*, 18, 5, 1961.
- SANDBLOM P., EKMAN C.-A. — Treatment of portal hypertension in children. *Arch. Dis. Child.*, 32, 161, 61-64, 1957.
- SANT AGNESE, PADI, BLANC. — Distinctive type of biliary cirrhosis of the liver associated with cystic fibrosis of the pancreas. *Pediatrics*, 18, 387, 1956.
- SARROUY C., BOURGEON R., CATALANO H., FERRAND B., DOMENECH A. — Maladie fibrokystique du foie avec hypertension portale. Anastomose spléno-rénale, guérison clinique. *Pédiatrie, Lyon*, 16, n° 7, 738-742, 1961.
- SARROUY C., BOURGEON R., CATALANO H., FERRAND B., DOMENECH A. — Maladie fibrokystique du foie avec hypertension portale. Anastomose spléno-rénale, guérison clinique. *Arch. Fr. Pédiatrie*, 18, n° 6, 835, 1961.
- SAUBIER E., TERMET H., TONNEL G. — A propos d'un cas de cirrhose biliaire congénitale avec hypertension portale et compression de la veine cave inférieure chez un enfant de 3 ans. *Arch. M. App. Digest.*, 51, 1203, 1962.
- SEDACCA C.-M., PERRIN E., MARTIN L., SCHIFF L. — Polycystic liver : an unusual cause of bleeding esophageal varices. *Gastroenterology*, 40, 1, 128-136, 1961.
- SHERLOCK S., TURNER M. — Liver disease. *Gastroenterology*, 42, 612, 1962.
- SHERLOCK S. — Etiologie de l'hypertension portale chez l'enfant. *Revue Int. Hépatologie*, XII, 7, 861-868, 1962.

- SIGUIER F., ZARA M., LUMBROSCO P. — Maladie polykystique du foie. Intérêt pour son diagnostic de l'association à maladie polykystique des reins. *Soc. Méd. Hôpitaux de Paris*, 70, 7,8, 206-209, 1954.
- SOUTH C.-J., HANG W.-A. — Congenital polycystic disease of the liver. *Am. Arch. of Path.*, 67, 650-655, 1959.
- STILL W.-S.-J. — Familial hepatic cirrhosis. *Arch. Dis. Childhood.*, 30, 354-358, 1955.
- SWEETNAM W.-P., SYKES C.-G.-W. — Congenital fibrosis of the liver as a familial defect. *Lancet*, 1, n° 7173, 374-376, 1961.
- SWEETNAM W.-P. — Congenital fibrosis of the liver as a familial defect. *Acta Paediatrica*, 50, n° 2, 209, 1961.
- TAYAC. — Quelques réflexions sur l'hypertension portale chez l'enfant. *Thèse, Paris*, 1959.
- VIC DU PONT, MIGNOT, HALLE. — Dilatation kystique des voies biliaires intrahépatiques. Poussées d'angiocholite échelonnées sur 30 ans. Cirrhose terminale. *Bull. et Mém. Soc. Méd. Hôp. Paris*, 17, 427, 1958.
- WALKER R.-M. — The pathology and treatment of portal hypertension. *Lancet*, 262, 729-733, 1952.
- Les maladies des voies biliaires intrahépatiques. Editorial. *Gastroenterologia* (Basel), 97, 129, 1962.

